Aus der Kinderklinik des Pädiatrischen Zentrums Olgahospital Stuttgart
(Akademisches Lehrkrankenhaus der Universität Tübingen)
Ärztliche Direktoren: Professor Dr. W. Hagge und Dr. B. Köhler
und
der Abteilung für Unfall- und Kinderneurochirurgie der
Neurochirurgischen Klinik des Katharinenhospitals Stuttgart
(Akademisches Lehrkrankenhaus der Universität Tübingen)
Ärztlicher Abteilungsleiter: Professor Dr. T. Tzonos

Sind mehrfache neurochirurgische Eingriffe bei rezidivierenden Großhirntumoren im Kindesalter sinnvoll?

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizin

der
MEDIZINISCHEN FAKULTÄT
(Klinische Medizin)
der Eberhard-Karls-Universität
Tübingen

vorgelegt von

Dieter Class
aus Stuttgart

1987

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543904_0070

Aus der Kinderklinik des Pädiatrischen Zentrums Olgahospital Stuttgart
(Akademisches Lehrkrankenhaus der Universität Tübingen)
Ärztliche Direktoren: Professor Dr. W. Hagge und Dr. B. Köhler
und
der Abteilung für Unfall- und Kinderneurochirurgie der
Neurochirurgischen Klinik des Katharinenhospitals Stuttgart
(Akademisches Lehrkrankenhaus der Universität Tübingen)
Ärztlicher Abteilungsleiter: Professor Dr. T. Tzonos

Sind mehrfache neurochirurgische Eingriffe bei rezidivierenden Großhirntumoren im Kindesalter sinnvoll?

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizin

der
MEDIZINISCHEN FAKULTÄT
(Klinische Medizin)
der Eberhard-Karls-Universität
Tübingen

vorgelegt von

Dieter Class
aus Stuttgart

1987

Dekan:	Professor Dr. J. Dichgans
1. Berichterstatter:	Professor Dr. W. Hagge
2. Berichterstatter:	Professor Dr. W. Haßler

Offsetdruck Spengler
Lessingstraße 4 · 7401 Neustetten 1
Telefon (0 74 72) 2 21 45

Ich möchte mich sehr herzlich bei Herrn Prof. Hagge, Herrn Dr. Köhler und Herrn Prof. Tzonos für die Überlassung des Themas und die freundliche Betreuung der Arbeit bedanken.

1. Einleitung

Eine Untersuchung zur Behandlung rezidivierender Hirntumoren im Kindesalter muß unter anderem zwei Sachverhalte berücksichtigen: zum einen die Häufigkeit der Erkrankung an einem Hirntumor in dieser Altersgruppe, zum anderen die Rezidivneigung der Hirntumoren.
Nach RIEHM (1985) erkranken in der Bundesrepublik Deutschland jährlich etwa 200 Kinder und Jugendliche an einem Hirntumor, und Hirntumoren sind der häufigste solide Tumor, der im Kindesalter vorkommt (WILSON, 1975a).
Nach BUCHANAN (1957) ist das Astrozytom der Kleinhirnhemisphäre der einzige intrakranielle Tumor im Kindesalter, bei dem vollständige Genesung und Rezidivfreiheit erwartet werden können. FINKEMEYER et al. (1965) bemerken zum Verhalten der hirneigenen Tumoren: "Bei den hirneigenen Tumoren ist das Auftreten eines Rezidivs nach operativer Behandlung - von den Spongioblastomen und seltenen Fällen anderer Arten abgesehen - bekanntlich die Regel. Die große Mehrzahl ist demnach nicht heilbar." Auch nach GOLDHAHN und GOLDHAHN (1978) ist die Rezidivrate nach Hirntumoroperationen, bedingt durch die aus allgemeinchirurgischer Sicht ungenügende Radikalität des Eingriffs, hoch.

Seit Rickman J. Godlee 1884 die erste (bekannte) Operation einer zerebralen Neoplasie durchführte (KIRKPATRICK, 1984), steht der operative Eingriff in der Skala der therapeutischen Möglichkeiten obenan (RIEHM, 1985). Über die Möglichkeiten und Grenzen erneuter neurochirurgischer Eingriffe bei der Behandlung des Rezidivs eines operierten Tumors sind die Ansichten jedoch geteilt.

Gemessen an der hohen Rezidivrate der Hirntumoren und der somit großen praktisch-klinischen Relevanz der Frage der Behandlung eines Rezidivtumors ist die Anzahl der Veröffentlichungen zu diesem Problem auch eher klein. AFRA et al. (1978) sind in diesem Zusammenhang der Überzeugung, daß viel mehr Reoperationen durchgeführt werden, als publiziert werden.

Wir fanden ferner keine Studie, die sich speziell mit der Frage einer erneuten neurochirurgischen Intervention bei Rezidiven von Hirntumoren im Kindesalter befaßt, deren Möglichkeiten und Grenzen durch eine kontinuierliche Beobachtung der Krankheitsverläufe mehrfach operativ behandelter Kinder beleuchtet. Bei verschiedenen mit der Frage nach den Langzeitergebnissen und der Lebens-Qualität der Kinder nach Behandlung intrakranieller Tumoren befaßten Arbeiten (u. a. von GIUFFRE et al., 1982, KUN et al., 1983 und LI et al., 1984) stand wiederum nicht die Frage der operativen Behandlung der Tumorrezidive im Vordergrund, und so erschien uns eine Untersuchung hierzu berechtigt.

Es soll also der Frage nachgegangen werden, welchen Einfluß mehrfache neurochirurgische Eingriffe bei rezidivierenden Großhirntumoren im Kindesalter auf den Verlauf der Erkrankung und das körperliche, seelische und soziale Wohlbefinden der so behandelten Kinder haben.

2. Literaturübersicht

RAY (1964) berichtet über 100 Kinder und Erwachsene mit verschiedenen intrakraniellen Tumoren unterschiedlicher Lokalisation, die wegen eines Tumorrezidivs oder fortgesetzten Tumorwachstums einmal oder mehrmals operiert wurden. Die größte Gruppe bildeten dabei 27 Patienten mit Meningeom, dann folgten 24 Patienten mit Gliomen. RAY berichtet über Heilungen oder lange und sinnvolle Überlebenszeiten nach wiederholter Operation bei Rezidiven von Meningeomen, zerebellären Gliomen, Hypophysenadenomen, Kraniopharyngeomen und Akustikusneurinomen. In der Gruppe der Gliome empfiehlt er bei Glioblastomen nur in Ausnahmefällen eine Reoperation, und weist darauf hin, daß von einer Operation der meisten Typen rezidivierender Gliome nur begrenzter Nutzen erhofft werden kann.

FINKEMEYER et al. (1965) untersuchten 748 Kinder und Erwachsene mit supra- und infratentoriellen hirneigenen Tumoren und berichten dabei über 18 Patienten, bei denen Rezidivoperationen ausgeführt wurden. In der Frage, ob man sich beim Auftreten eines Rezidivs zu einer Nachoperation entschließen soll, ist aufgrund ihrer Erfahrungen Zurückhaltung am Platze.
Eine Rezidivoperation würde man ihrer Ansicht nach nur in Betracht ziehen, wenn der Primärtumor günstig lokalisiert und histologisch relativ gutartig war, der Kranke nach dem ersten Eingriff mindestens 1 - 2 Jahre bei gutem Befinden ohne gröbere psychische Veränderungen und ohne schwere neurologische Herdstörungen (Halbseitenlähmung, Sprachstörung) gelebt hat, und wenn nach Auftreten des Rezidivs die Hirndruckerscheinungen überwiegen, die neurologischen Herdsymptome aber gering sind. Ergeben sich Anhaltspunkte für eine maligne Entartung des Tumors, so kommt nach ihrer Ansicht eine Nachoperation in keinem Fall in Betracht.

LORENZ (1967) berichtet über 15 Patienten mit Oligodendrogliom- und 15 Patienten mit Astrozytomrezidiven. Ihm zufolge kann die Prognose insgesamt, unabhängig von der histologischen Gruppierung, deutlich gegenüber einer Vergleichsgruppe nur röntgenbestrahlter Tumoren durch eine Retrepanation gebessert werden. Die Überlebenschance nach Feststellung des Rezidivs ist für die Patienten am schlechtesten, bei denen von einer Retrepanation abgesehen wurde.

1968 berichtet POOL über 52 Kinder und Erwachsene mit Gliomrezidiven, die reoperiert wurden. Von den 3 Behandlungsmethoden rezidivierender gliöser Tumoren des Gehirns - Bestrahlung, Chemotherapie und/oder Reoperation - ist für ihn die Reoperation die bei weitem wirksamste. Die ideale Behandlung eines rezidivierenden Glioms ist seiner Auffassung nach eine chirurgische, es sei denn, der Tumor ist strahlensensibel, wobei dann eine Röntgenbestrahlung indiziert ist; Alter, Dauer der Symptome, Tumorsitz und -art können die Prognose nach Reoperationen beeinflussen.

Nach PHILIPPOV (1971) haben Rezidivoperationen keinen praktischen Wert bei bösartigen Gliomen (Glioblastoma multiforme). Bei gutartigen differenzierten Astrozytomen, Oligodendrogliomen und Ependymomen sollte eine erneute Operation als indiziert gelten, wenn das Rezidiv sich frühestens nach einer Frist von 3 bis 4 Jahren von der vorherigen Operation zeigt.

WILSON (1975b) prüft bei einem Patienten mit den Symptomen eines Tumorrezidivs die Möglichkeit der Reoperation, bevor andere therapeutische Maßnahmen überlegt werden. Die folgenden Faktoren begünstigen eine Reoperation: 1. ausgezeichnete Erholung von dem 1. Eingriff und ein langes freies Intervall vor Auftreten der Rezidivsymptome. Ein Intervall von weniger als 1 Jahr wird selten eine Reoperation rechtfertigen; 2. erhöhter intrakranieller Druck ohne behinderndes neurologisches Defizit und 3. besonders ein Tumor mit großem zystischem Anteil.

REICHEL (1976) hält Rezidivoperationen bei malignen Tumoren nur dann für angezeigt, wenn eine sinnvolle Lebensverlängerung zu erwarten ist, nicht aber zur Verlängerung eines Siechtums.

FUSEK und VORREITH (1976) untersuchten 50 Patienten mit supra- und infratentoriellen Gliomen, die reoperiert wurden. Sie kommen zu dem Schluß, daß der Heileffekt einer Reoperation bei Rezidiven oder Progressionen von intrakranialen Gliomen meist gering ist, daß sie vielfach den Tod des Patienten beschleunigt. Reoperationen von intrakranialen Gliomen sind individuell festzulegen, für ihre Indikation sind die Größe, Lage und der histologische Charakter beim ersten Eingriff entscheidend; Rezidive bösartiger und relativ bösartiger Gliome sind nicht reoperierbar; relativ reoperierbar sind Rezidive gutartiger Gliome in funktionell unwichtigen Bereichen, die die tiefen Gehirnstrukturen nicht angreifen und von einer intrakranialen Hypertension begleitet sind.

FRIED (1977) berichtet über Operationen der Rezidive bei 47 Patienten mit Glioblastomen, Oligodendrogliomen, Astrozytomen und Ependymomen. Er weist darauf hin, daß in früheren Jahren die Wiederaufnahme von Gliomrezidiven im allgemeinen abgelehnt wurde. Für die Indikationsstellung zur Reoperation eines Glioms sind von Bedeutung: der ursprüngliche histopathologische Befund, jugendliches Alter und Länge der Vorgeschichte, das zeitliche Intervall zwischen 1. Eingriff und Auftreten des Rezidivs, die Vollständigkeit der Tumorentfernung bei der Erstoperation und der postoperative Verlauf, die Resultate der instrumentellen Diagnostik und die Lokalisation des Prozesses. Die Prognose eines rezidivierenden Großhirnglioms ist auf die Dauer immer infaust. FRIED kommt zu der Auffassung, daß man nicht berechtigt ist, eine Retrepanation bei Gliomen von vornherein abzulehnen. Für den Kranken jedenfalls stellt die nochmalige Operation die einzig reale Aussicht auf eine sinnvolle Lebensverlängerung dar.

AFRA et al. (1978) untersuchten 121 Patienten mit supratentoriellen Astrozytomen und Oligodendrogliomen im Alter von 6 bis 60 Jahren. Sie sind der Überzeugung, daß Reoperationen, selbst bei mehr oder weniger malignen und infiltrativen Tumoren, zum unverzichtbaren Repertoir des Neurochirurgen gehören.

Nach CONSTANS et al. (1981) muß bei Rezidiven maligner Astrozytome (III - IV) und Glioblastome an erster Stelle die Indikation für eine erneute chirurgische Intervention diskutiert werden, sie weisen hierbei jedoch darauf hin, daß eine solche Indikation vor 1970 sehr viel häufiger in Betracht gezogen wurde. Zu den Faktoren, die für eine Reintervention sprechen, gehören eine gute klinische Remission im Anschluß an die erste Intervention und ihre Dauer, eine Ansammlung von Flüssigkeit im Inneren des Tumors und ein relativ umschriebener Befund im CT, eine kortikal-subkortikale Lokalisation, eine Lokalisation, die auf einen Hirn-Lappen beschränkt oder fern von funktionellen Strukturen ist, die Existenz einer intrakraniellen Drucksteigerung, die nicht durch konservative Therapie reduziert werden konnte, klinische Besserung nach Corticoidtherapie, Integrität der Hautdecke nach vorangegangener Bestrahlung und guter allgemeiner Zustand des Patienten.

SMITH und BROOKS (1981) berichten über 21 Patienten mit malignen zerebralen Gliomen, die wegen eines fortbestehenden oder rezidivierenden Tumors reoperiert wurden, und über 12 Patienten, die wegen benigner Gliome reoperiert wurden. Zu ihren Kriterien für Reoperationen rezidivierender Gliome gehören erhöhter intrakranieller Druck aufgrund einer umschriebenen Tumormasse in einem angehbaren Gebiet bei Patienten mit einem guten neurologischen Status über eine signifikante Zeit nach der 1. Operation. Ihrer Ansicht nach sind Reoperationen maligner Gliome fast immer von schlechten Ergebnissen begleitet, selbst bei einem langen Intervall zwischen den Eingriffen. Ihre Ergebnisse bei Patienten mit Reoperationen wegen benigner Gliome waren demgegenüber besser.

AFRA (1981) kommt zu dem Schluß, daß Reoperationen maligner Gliome selten indiziert sind, und empfiehlt eine Reoperation bei Vorliegen einer Zyste oder eines relativ gut abgegrenzten Rezidivs.

Nach BAURAND und LENA (1981) veranlaßt die oft sehr schlechte Prognose des Rezidivs eines malignen Gliomes sehr häufig dazu, von einer erneuten chirurgischen Indikation Abstand zu nehmen, bestimmten Patienten kann und soll jedoch mit einem chirurgischen Eingriff geholfen werden; von Bedeutung sind hierbei zum einen das Auftreten einer Zyste, zum anderen das Vorliegen eines "soliden" Rezidivs im früheren Operationsgebiet. Ihrer Meinung nach drängt sich eine Reintervention auf bei Patienten mit einer guten neurologischen Remission von 9 bis 10 Monaten Dauer, mit epileptischen Krisen, die im Intervall von einem wenig bedeutenden Defizit begleitet sind, und einer gut eingegrenzten neurologischen Läsion in einem nicht unantastbaren Gebiet des Gehirns.

YOUNG et al. (1981) untersuchten 24 erwachsene Patienten mit supratentoriellem Glioblastoma multiforme oder anaplastischem Astrozytom; sie kommen zu dem Schluß, daß eine Reoperation höchst wahrscheinlich zu dem besten Ergebnis führt, wenn der KARNOFSKY-Index wenigstens 60 beträgt und das Intervall zwischen den Operationen länger als 6 Monate ist. Eine Reoperation sollte nicht durchgeführt werden, wenn der KARNOFSKY-Index weniger als 60 beträgt.

KYUMA et al. (1984) berichten über 16 Patienten im Alter von 12 bis 66 Jahren, die wegen eines Gliomrezidivs reoperiert wurden. Sie kommen zu dem Ergebnis, daß eine frühe Reoperation mit Strahlentherapie, Chemotherapie und Immunotherapie die sinnvolle Überlebenszeit verlängerte.
BRENNER und WÖBER (1985) berichten über 225 Patienten mit malignen Gliomen (Tumorgrade schlechter als II). 101 Patienten wurden ein zweites Mal operiert, 33 Patienten ein drittes Mal und 5 Patienten ein viertes Mal. Die Indikation für eine weitere Operation wurde nur dann gestellt, wenn man der Meinung war, daß eine Chance bestand, bei dem Patienten einen guten neurologischen und psycho-organischen Zustand zu erhalten oder wiederherzustellen. Nach PIA (1985) muß man klar sehen, daß es eine andere Alternative zu Rezidivoperationen nicht gibt.

3. Methodik

Anhand der Operationsberichte wurden insgesamt 16 Kinder ermittelt, die zwischen 1969 und 1984 in der Neurochirurgischen Klinik bzw. der Abteilung für Unfall- und Kinderneurochirurgie der Neurochirurgischen Klinik des Katharinenhospitals, Stuttgart, wegen eines Tumorrezidivs oder fortgesetzten Tumorwachstums im Großhirn mindestens zweimal operiert wurden. Hierbei wurden nur Eingriffe mit dem Ziel der Enfernung von Rezidiv- bzw. Resttumoren, nicht aber andere Eingriffe wie Implantation von Shunts etc., berücksichtigt.

Die Nachbehandlung der Kinder erfolgte zum größten Teil in der Kinderklinik des Pädiatrischen Zentrums Olgahospital Stuttgart, die ambulanten Nachuntersuchungen wurden von Neuropädiatern und Neurochirurgen häufig in einer gemeinsamen Sprechstunde durchgeführt.

Als obere Altersgrenze für den Zeitpunkt der 1. Operation des Tumors haben wir die Vollendung des 14. Lebensjahres festgelegt.

Bei jedem der 16 Kinder wurde anhand der Krankenblätter und Ambulanzunterlagen eine ausführliche Übersicht über die Anamnese und den Verlauf von Erkrankung und Behandlung erstellt. Bei den katamnestischen Erhebungen lag der Schwerpunkt vor allem auf der Untersuchung der psychosozialen Integration der Kinder, wofür auch Angaben von Familienangehörigen, Lehrern und Hausärzten herangezogen wurden. Eine kurze Zusammenfassung dieser Übersichten wird bei der Darstellung der Krankheitsverläufe der einzelnen Kinder wiedergegeben.
Um die Krankengeschichten der einzelnen Kinder in ihrem Verlauf und auch untereinander vergleichend betrachten zu können, haben wir die "Composite Quality of Survival Scale" nach SPUNBERG et al. (1981) gewählt, die ähnlich dem bekannten KARNOFSKY-Index verschiedene Grade der Beeinträchtigung eines Patienten in seinem körperlichen, seelischen und sozialen Wohlbefinden unterscheidet.

Es wurde dabei gemäß den Angaben der einzelnen Nachuntersuchungstermine über neurologische und psychische Befunde und die psychosoziale Integration des Kindes in Kindergarten, Schule, Berufsausbildung etc. jeweils eine Skalen-Stufe gewählt, die dem Befinden des Kindes zu diesem Zeitpunkt am besten entsprach. Soweit wie möglich wurde der Krankheitsverlauf der Kinder in dieser Weise verfolgt.

Es wurde untersucht, wie lange die einzelnen Kinder jeweils in bestimmten Stufen der Skala blieben und wie sich die Anteile der einzelnen Skalen-Stufen im Krankheits- und Behandlungsverlauf veränderten. Krankenhausaufenthalte haben wir gesondert unter der Rubrik "H" aufgeführt.

Zur weiteren Orientierung haben wir bei jedem Kind den Anteil der Zeiten entsprechend den beiden günstigsten Skalen-Stufen 5 und 4 an der Überlebens- bzw. Beobachtungszeit insgesamt bestimmt und als Index-Wert definiert. Dabei haben wir die Zeiten, während derer dem Befinden des Kindes Skalen-Stufe 5 oder 4 entsprach, addiert und durch die Überlebens- bzw. Beobachtungszeit dividiert. Somit ist der ideale Index-Wert 1,0 und der ungünstigste 0. Diese Index-Werte gaben uns einen zusammenfassenden Überblick über den Krankheitsverlauf der einzelnen Kinder.

Für die Länge der Anamnese haben wir die Zeit zwischen dem Beginn der Erkrankung und dem Datum der 1. Operation bestimmt. Die Überlebens- und Beobachtungszeiten haben wir ebenfalls vom Datum der 1. Operation aus gerechnet.

Die operative Therapie und die postoperative Nachbehandlung lagen überwiegend in der Hand des gleichen Neurochirurgen und des gleichen Neuropädiaters, so daß wir von einer Konstanz in der Behandlung und auch in der Beurteilung der einzelnen Kinder ausgehen konnten.

Die stereotaktische Therapie bei einzelnen Kindern wurde in der Abteilung für Stereotaxie und Neuronuklearmedizin der Neurochirurgischen Universitätsklinik Freiburg (Ärztlicher Direktor: Prof. Dr. Mundinger) durchgeführt. Die histologischen Untersuchungen der Operationspräparate wurden im Pathologischen Institut des Katharinenhospitals Stuttgart (Ärztliche Direktorin: Prof. Dr. Kraus, vormals Ärztlicher Direktor: Prof. Dr. Cain), im Institut für Hirnforschung der Universität Tübingen (Ärztlicher Direktor: Prof. Dr. Peiffer) und bei einzelnen Kindern auch in anderen Pathologischen Instituten durchgeführt.

Tabelle 1: Composite quality of survival scale (CQS) nach SPUNBERG et al. (1981)

Grad 5: keine körperlichen, neurologischen oder endokrinen Abnormalitäten; durchschnittliche bis überdurchschnittliche Intelligenz; höhere Bildung und volle Arbeitsfähigkeit.

Grad 4: minimale Behinderung bei körperlicher oder neurologischer Untersuchung; klinisch leichte endokrinologische Dysfunktion oder Wachstums- und Entwicklungsabnormalitäten; grenzwertige Intelligenz, elementare Bildung, beschränkte unabhängige Arbeitsfähigkeit.

Grad 3: mäßiggradige Behinderung bei körperlicher oder neurologischer Untersuchung; klinisch mäßiggradige endokrine Dysfunktion; leichte geistige Retardierung; besondere Erziehung erforderlich, Arbeitsfähigkeit nur unter Überwachung.

Grad 2: Mehrfachbehinderung, mäßiggradige geistige Retardierung; Fähigkeit zur Selbstversorgung, aber Unfähigkeit, irgendeine Beschäftigung zu erlangen.

Grad 1: vollständige Behinderung; schwere geistige Retardierung; Unfähigkeit zur Selbstversorgung.

4. Ergebnisse

4.1 Darstellung der Krankheits- und Behandlungsverläufe

Abkürzungen:
M. Totalentfernung: Makroskopische Totalentfernung

Pat. Nr. 001/01, C. F.; Geschlecht w., geb. am 20.06.1960

Familienanamnese:	Unauffällig
Eigenanamnese:	Unauffällig
Symptomatik:	Hirndrucksymptomatik, Nachlassen der Konzentrationsfähigkeit in der Schule, Müdigkeit, Sehverschlechterung, Schielen
Alter bei Auftreten der Symptomatik:	14 Jahre
Länge der Anamnese:	16 Wochen
Zahl der durchgeführten Operationen:	8 (sechsmalige Tumorentfernung, dann stereotaktische Nuklidimplantation und Implantation eines ventrikulo-peritonealen Shunts)

Art des Eingriffs:	Histologische Diagnose:
01 M. Totalentfernung	Ependymom, Grad II - III
02 M. Totalentfernung	Ependymom, Grad II - III
03 M. Totalentfernung	Malignes Ependymoblastom
04 M. Totalentfernung	Malignes Ependymoblastom
05 M. Totalentfernung	Malignes Ependymoblastom
06 Teilentfernung	Malignes Ependymoblastom

Postop. Verlauf:	Op. 01 - 06 komplikationslos
Tumorlokalisation:	Rechts, temporo-parietal
Weitere Behandlungen:	Nach der 1. Op. Bestrahlung des Schädels rechts mit 50 Gy, nach der 1. Reop. Bestrahlung des rechten Temporalhirns mit 30 Gy. Knapp 1 Jahr nach der Nuklidimplantation bei dann eingetretener Inoperabilität Schädelbestrahlung unter Ausblendung der vorbelasteten Hirnareale mit 50 Gy und Bestrahlung des Spinalkanals mit 30 Gy. Antikonvulsive Therapie ab der 1. Op.

Epikritische Bemerkungen:

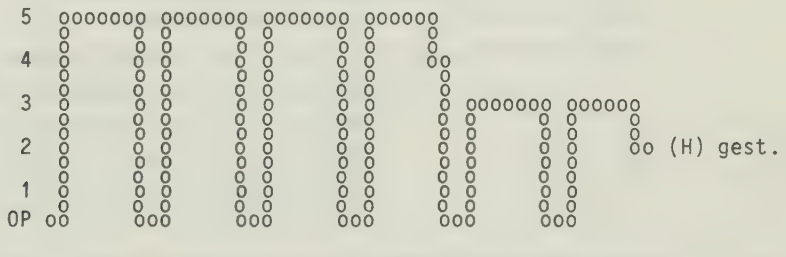
Vor der 1. Op. besuchte C. die 9. Schulklasse, sie war eine durchschnittliche Schülerin. Nach der 1. Op. ist es ihr sehr gut ergangen, sie ging weiter zur Schule und begann eine Berufsausbildung zum Bürokaufmann. Nach der 1. Reop. war C. ohne Beschwerden. Sie beendete ihre Berufsausbildung und arbeitete als Bürokaufmann. Nach der 2. Reop. fühlte sie sich weitgehend beschwerdefrei. Sie war zunächst zuhause und arbeitete dann wieder im Büro. C. war dann bis zur 3. Reop. voll arbeitsfähig. Nach der 3. Reop. war sie ohne Beschwerden, einige Wochen nach der Entlassung arbeitete sie wieder voll im Büro und hat geheiratet. Dann trat eine latente Halbseitenparese auf. Nach der 4. Reop. bestand eine armbetonte Hemiparese. C. war weitgehend beschwerdefrei, sie war krankgeschrieben, versorgte ihren Haushalt und machte krankengymnastische Übungen. Nach der 5. Reop. war der neurologische Befund unverändert, C. war weiterhin psychisch unauffällig und gut geordnet. Nach der stereotaktischen Nuklidimplantation war sie bei gutem Befinden und hatte keine nennenswerten Beschwerden. In den folgenden Wochen verschlechterte sich ihr Befinden, C. klagte über Gleichgewichtsstörungen und mußte beim Gehen unterstützt werden. Es kam zur Ausbildung von Abklatsch-Metastasen. Sie versorgte weiter ihren Haushalt und klagte über eine zunehmende Schwäche auch des Beines. Nach erneuter Bestrahlungsbehandlung besserten sich die bestehenden Lähmungen, C. konnte wieder ohne Unter-

stützung laufen. Sie fühlte sich subjektiv wohl, es bestanden keine psychischen Auffälligkeiten. Wenige Wochen nach der Implantation eines Shunts traten eine zunehmende Apathie und Somnolenz auf. Im CT war eine deutliche Größenzunahme des Tumors festzustellen.
C. verstarb wenige Wochen später am 31.12.1984.

Anteile der Zeiten entsprechend den einzelnen Skalen-Stufen:

Intervall (Wo.):		5	4	3	2	1	H	Alter (Jahre)
OP1 - OP2	120	0.98	-	-	-	-	0.02	OP1: 14
OP2 - OP3	138	0.98	-	-	-	-	0.02	OP2: 16
OP3 - OP4	61	0.96	-	-	-	-	0.04	OP3: 19
OP4 - OP5	58	0.85	0.11	-	-	-	0.04	OP4: 20
OP5 - OP6	60	-	-	0.94	-	-	0.06	OP5: 21
OP6 -	88	-	-	0.73	0.16	-	0.11	OP6: 22

Überlebenszeit: 10 Jahre und 3 Wochen
Index-Wert: 0.7



I (Wo.): 120 138 61 58 60 88

Abkürzungen: I = Intervall (in Wochen)

H = Patient war gegen Ende der Beobachtungszeit im Krankenhaus bzw. ist im Krankenhaus verstorben

Pat. Nr. 001/02, L. J.; Geschlecht w., geb. am 25.06.1946

Vorbemerkung:	L. wurde im 8. Lebensjahr 1954 in Belgrad zum ersten Mal operiert. Über die Familienanamnese, Eigenanamnese, Symptomatik und das Alter bei deren Auftreten, die Länge der Anamnese und Einzelheiten der 1. Op. und der anschließenden Bestrahlungsbehandlung liegen uns keine Angaben vor.
Zahl der durchgeführten Operationen:	6 (viermalige Tumorentfernung; vor der 1. Reop. Ventrikeldrainage, nach der 3. Reop. Laminektomie)

Art des Eingriffs:	Histologische Diagnose:
01 Entfernung (s. o.)	Ependymom, Grad II - III
02 M. Totalentfernung	Ependymom, Grad II - III
03 M. Totalentfernung	Ependymom, Grad II - III
04 M. Totalentfernung	Ependymom, Grad II - III

Postop. Verlauf:	Op. 01 keine Angaben, Op. 02 - 04 komplikationslos
Tumorlokalisation:	Links, fronto-parietal
Weitere Behandlungen:	Nach der 1. Op. Nachbestrahlung (s. o.), nach der 3. Reop. Bestrahlung links frontotemporal mit 50 Gy. Nachbestrahlung nach Laminektomie mit 40 Gy pro Feld. Antikonvulsive Therapie nach der 1. Reop.

Epikritische Bemerkungen:

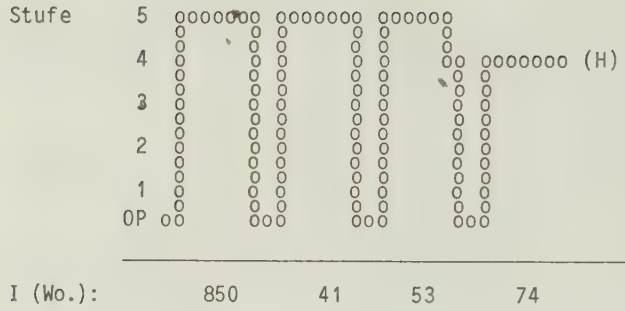
Nach der 1. Op. war L. vollkommen beschwerdefrei, sie hat die Schule besucht, eine Ausbildung zur Friseuse absolviert und geheiratet. Nach der 1. Reop. war sie weitgehend beschwerdefrei, es ging ihr gut und sie übte wieder ihren Beruf als Friseuse aus. Nach der 2. Reop. war L. völlig beschwerdefrei, sie konnte wieder voll als Friseuse

arbeiten und übte ihren Beruf bis 1 Monat vor der 3. Reop. aus, es waren zunächst keine neurologischen Ausfälle nachweisbar, dann trat eine rasch zunehmende Sprachstörung auf. Nach der 3. Reop. besserte sich die Aphasie deutlich, L. arbeitete dann als Näherin. Nachdem die Aphasie wieder zugenommen hatte, wurde einige Monate nach der Bestrahlungsbehandlung angiographisch ein fast vollständiger Media-Verschluß links festgestellt. Sonst war L. beschwerdefrei. L. verbrachte dann einen längeren Urlaub in ihrer Heimat; einige Tage vor ihrer Rückkehr trat eine akute Verschlechterung mit Sprachschwierigkeiten und Minderung der Beweglichkeit der rechten Hand ein, an den Beinen bemerkte sie eine zunehmende Schwäche. Dann kam es innerhalb weniger Stunden akut zu einem kompletten Querschnitts-Syndrom. Bei der dann vorgenommenen Laminektomie zeigte sich ein inoperabler Rückenmarkstumor, der von C 5 bis Th 6 reichte, und bei dem es sich wahrscheinlich um eine Abtropf-Metastase des Ependymoms handelte. L. erholte sich nach der Op. rasch, sie konnte schon bald wieder die Beine bewegen und mit Stockhilfe umhergehen. Sie behielt sich immer eine fröhliche und zuversichtliche Wesensart; auf ihren Wunsch hin wurde sie am 06.10.1973 in ihre Heimat entlassen. In den Tagen vor der Entlassung kam es wieder zu einer Zunahme der zerebralen Symptomatik; es ist anzunehmen, daß L. kurze Zeit danach in ihrer Heimat verstorben ist.

Anteile der Zeiten entsprechend den einzelnen Skalen-Stufen:

Intervall (Wo.):		5	4	3	2	1	H	Alter (Jahre)
OP1 - OP2	850	0.99	-	-	-	-	0.01	OP1: 7
OP2 - OP3	41	0.92	-	-	-	-	0.08	OP2: 24
OP3 - OP4	53	0.88	0.06	-	-	-	0.06	OP3: 24
OP4 -	74	-	0.83	-	-	-	0.17	OP4: 25

Beobachtungszeit: 19 Jahre und 28 Wochen
Index-Wert: 0.98



I (Wo.):	850	41	53	74

Pat. Nr. 001/03, P. H; Geschlecht w., geb. am 10.01.1968

Familienanamnese:	Der Großvater des Mädchens ist Diabetiker, die Mutter hat einen Praediabetes, sonst unauffällig
Eigenanamnese:	Geburtsgewicht 4 750 g, es besteht eine leichte juvenile Struma, sonst unauffällig
Symptomatik:	Kopfschmerzen, Übelkeit, Erbrechen, Doppelbilder, Gangunsicherheit
Alter bei Auftreten der Symptomatik:	11 Jahre
Länge der Anamnese:	4 Wochen
Zahl der durchgeführten Operationen:	10 (zweimalige Tumorentfernung; Entleerung eines Hämatoms nach der 1. Op., dann zweimalige Op. wegen einer Zyste im Op-Bereich, nach Entfernung der intrazerebralen Ependymommetastase zweimalige Op. wegen eines Hirnabszesses, dann Implantation eines lumbo-peritonealen Shunts bei Hydrocephalus arresorptivus, dann Shuntunterbindung bei Liquorunterdruckerscheinungen, und zuletzt Eröffnung des Liquorabflusses bei Liquoransammlung zwischen Palacosplatte und Galea)

Art des Eingriffs:	Histologische Diagnose:
01 M. Totalentfernung	Papillomatöses Ependymom, Grad II
02 Entfernung einer intrazerebralen Ependymommetastase	Nekrotisierendes Granulom (der Tumor wurde vermutlich im Präparat nicht getroffen)

Postop. Verlauf:	Nach Op. 01 Auftreten eines epiduralen Entlastungshämatoms fern des Op-Gebietes, nach Op. 02 Zirkulationsstörung (Bereich der mittleren und hinteren Media und eines Teils der Posterior)

Tumorlokalisation:	Links, temporo-occipital
Weitere Behandlungen:	Nach der 1. Op. Bestrahlung des Schädels mit 30 Gy, Aufsättigung des Tumorgebietes mit 20 Gy und Bestrahlung des Spinalkanals mit 30 Gy. Antikonvulsive Therapie ab der 1. Op.

Epikritische Bemerkungen:

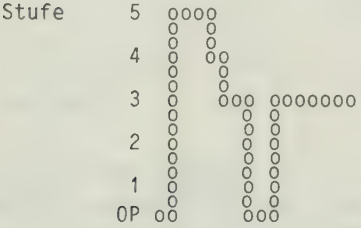
Vor der 1. Op. besuchte P. die 6. Klasse des Gymnasiums. Nach der 1. Op. ging es ihr gut, die weitere Entwicklung verlief komplikationslos. P. hat wieder die Schule besucht und kam dort ganz gut zurecht. Nach zweimaliger Op. wegen einer Zyste bestand eine mäßige motorische Aphasie. Dann kam es zu einem postoperativen oder auch strahlungsbedingten Hirnödem mit deutlicher Sprachverschlechterung und Fazialisparese. Unter Behandlung mit Corticoiden besserte sich die Symptomatik wieder.
P. konnte jedoch eine normale Schule nicht besuchen und ein Hauslehrer wurde erforderlich. Nach Entfernung der Ependymommetastase kam es infolge einer Zirkulationsstörung zu einer kompletten Hemiplegie und einer homonymen Hemianopsie, eine motorische Aphasie bestand weiter. Die Hemiparese und die Sprachstörungen besserten sich im weiteren Verlauf wieder, P. besuchte jedoch auch weiterhin nicht die Schule. In den folgenden Wochen ging es ihr eher schlechter. Nach Entfernung eines Hirnabszesses und Implantation eines lumboperitonealen Shunts ging P. dann auf eine Behindertenschule. Sie kam dort ganz gut zurecht, machte Fortschritte beim Sprechen, die Parese ging zurück und es ging ihr zufriedenstellend. P. machte weitere krankengymnastische Übungen und Beschäftigungstherapie. Dann wurde wegen einer schweren Herpes-Enzephalitis erneut stationäre Behandlung erforderlich; bei Abschluß der Behandlung waren keine Residuen der Enzephalitis mehr festzustellen. P. besuchte dann wieder eine Körperbehindertenschule, sie ging allein zum Einkaufen

und fuhr Fahrrad (Dreirad). Die Parese besserte sich weiter, P. machte weiter krankengymnastische Übungen, die Rehabilitationsfortschritte waren erfreulich. Gegen Ende der Beobachtungszeit besucht P. weiter die Behindertenschule, es bestand eine Hemiparese, die Sprache wirkte noch verlangsamt. Das letzte CT ergab keinen Hinweis auf ein lokales Tumorrezidiv oder Metastasierung.

Anteile der Zeiten entsprechend den einzelnen Skalen-Stufen:

Intervall (Wo.):		5	4	3	2	1	H	Alter (Jahre)
OP1 - OP2	69	0.48	0.03	0.21	-	-	0.28	OP1: 11
OP2 -	217	-	-	0.84	-	-	0.16	OP2: 13

Beobachtungszeit: 5 Jahre und 25 Wochen
Index-Wert: 0.12



I (Wo.): 69 217

Pat. Nr. 001/04, M. S.; Geschlecht m., geb. am 24.03.1961

Familienanamnese:	Unauffällig
Eigenanamnese:	Unauffällig
Symptomatik:	Kopfschmerzen, Erbrechen, Appetitlosigkeit, Schwindel
Alter bei Auftreten der Symptomatik:	10 Jahre
Länge der Anamnese:	30 Wochen
Zahl der durchgeführten Operationen:	2 (zweimalige Tumorentfernung)

Art des Eingriffs:	Histologische Diagnose:
01 M. Totalentfernung	Ependymom, Grad II
02 M. Totalentfernung	Ependymom, Grad II

Postop. Verlauf:	Op. 01 und 02 komplikationslos
Tumorlokalisation:	Links, temporo-occipital
Weitere Behandlungen:	Nach der 1. Op. Bestrahlung des Tumorgebietes mit 55 Gy.

Epikritische Bemerkungen:

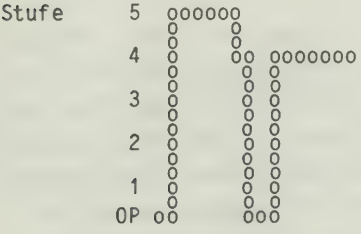
Vor der 1. Op. besuchte M. die 5. Klasse der Waldorf-Schule. Nach der 1. Op. besuchte er weiter die Schule und wurde versetzt. Es ging ihm gut, und er hatte keine Beschwerden. In der Schule machte er allen Sport mit, trieb Fechtsport und wollte auch ein Instrument spielen. Der neurologische Befund war unauffällig. Wenige Tage vor der Reop. trat ein Gesichtsfeldausfall auf. Nach der Reop. war M. bei gutem Allgemeinbefinden. Er erschien zunächst etwas verlangsamt und unkonzentriert, wirkte dann aber zunehmend munterer und aufgeweckter. Er besuchte weiter die Waldorf-Schule, nahm am Schulsport teil und trieb auch wieder Fechtsport. Er fühlte sich sehr wohl und

hatte keine Beschwerden. M. verließ die Waldorf-Schule, weil er dort wohl den Abschluß der Mittelschulreife nicht bestehen würde und besuchte auf eigenen Wunsch eine Abendschule, wo er den Abschluß nachholen konnte. Dies machte ihm sehr viel Spaß. Er war in sehr gutem Allgemeinzustand, es bestanden keine Auffälligkeiten. Gegen Ende der Beobachtungszeit ging es M. sehr gut, er besuchte die Abendschule und fühlte sich wohl. Er machte einen sehr aufgeweckten Eindruck, ein Gesichtsfeldausfall hatte weiter bestanden. Eine CT-Untersuchung wurde nicht durchgeführt, das Echo-EG war unauffällig, das Röntgenbild des Schädels ohne Hinweis auf bestehende Hirndruckzeichen und der EEG-Befund seit knapp 4 Jahren im wesentlichen unverändert.

Anteile der Zeiten entsprechend den einzelnen Skalen-Stufen:

Intervall (Wo.):		5	4	3	2	1	H	Alter (Jahre)
OP1 - OP2	159	0.97	0.002	-	-	-	0.028	OP1: 11
OP2 -	248	-	0.99	-	-	-	0.01	OP2: 14

Beobachtungszeit: 7 Jahre und 41 Wochen
Index-Wert: 0.98



Pat. Nr. 001/05, T. L.; Geschlecht m., geb. am 30.10.1971

Familienanamnese:	Unauffällig
Eigenanamnese:	Unauffällig
Symptomatik:	Krampfanfälle
Alter bei Auftreten der Symptomatik:	6 Jahre
Länge der Anamnese:	1 Jahr, 18 Wochen
Zahl der durchgeführten Operationen:	2 (zweimalige Tumorentfernung)

Art des Eingriffs:	Histologische Diagnose:
01 M. Totalentfernung	Ependymom, Grad II
02 Revision	Ependymom, Grad II

Postop. Verlauf:	Op. 01 und 02 komplikationslos
Tumorlokalisation:	Links, zentral
Weitere Behandlungen:	Nach der 2. Op. Bestrahlung des Zerebrum mit 30 Gy und Aufsättigung des Tumorbereichs bis 50 Gy; Chemotherapie mit Vincristin und CCNU. Antikonvulsive Therapie ab der 1. Op.

Epikritische Bemerkungen:

Vor der 1. Op. besuchte T. die 2. Klasse der Grundschule. Nach der 1. Op. und der Revision bestand eine beinbetonte Parese rechts, die rechte Hand wurde normal benutzt. T. war sonst beschwerdefrei, mit Hilfe einer Fußschiene war der Gang relativ gut möglich. Er besuchte zunächst nur stundenweise die Schule. Knapp 4 Monate nach der Revision wurde im CT ein kleines Tumorrezidiv festgestellt, es trat einmal ein zerebraler Krampfanfall auf. T. besuchte dann wieder normal die Schule und wurde regulär versetzt. Nach Beendigung der Chemotherapie ging es ihm weiterhin gut, er besuchte mittlerweile

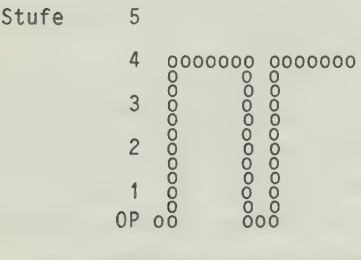
die 4. Schulklasse mit guten Leistungen. Es bestand weiterhin eine leichte Schwäche im Bein, Anfälle traten nicht mehr auf. T. wurde in die Hauptschule eingeschult, wo er mit gutem Erfolg am Unterricht teilnahm und normal versetzt wurde. Gegen Ende der Beobachtungszeit besuchte er die 7. Klasse. Das letzte CT ergab keine Vergrößerung der Zyste bzw. des Resttumors, der Verlauf blieb komplikationslos. Es bestand eine Halbseitenparese rechts ohne wesentliche Beeinträchtigung der Feinmotorik der rechten Hand bei unauffälligem Hirnnervenbefund.

Anteile der Zeiten entsprechend den einzelnen Skalen-Stufen:

Intervall (Wo.):	5	4	3	2	1	H	Alter (Jahre)
OP1 - OP2	1	1*	-	-	-	-	OP1: 8
OP2 -	258	0.98	-	-	-	0.02	OP2: 8

*) T. war zwischen der 1. und 2. Op. im Krankenhaus, der Möglichkeit eines Vergleichs wegen wurde dem Befinden des Kindes dort eine entsprechende Skalen-Stufe zugeordnet.

Beobachtungszeit: 4 Jahre und 51 Wochen
Index-Wert: 0.98



Pat. Nr. 001/06, I. G.; Geschlecht w., geb. am 17.05.1961

Familienanamnese:	Unauffällig
Eigenanamnese:	Geburt des Kindes drei Wochen nach errechnetem Termin nach medikamentöser Einleitung, sonst unauffällig
Symptomatik:	Diskrete Wesensveränderung (das Kind war weinerlich, müder, nicht mehr unternehmungslustig). Nachlassen in der Schule, Kopfschmerz, Erbrechen, Doppelbilder
Alter bei Auftreten der Symptomatik:	13 Jahre
Länge der Anamnese:	6 Monate
Zahl der durchgeführten Operationen:	4 (dreimalige Tumorentfernung, Entleerung eines epiduralen Hämatoms nach der 3. Op.)

Art des Eingriffs:	Histologische Diagnose
01 M. Totalentfernung	Ependymom, Grad II - III
02 Teilentfernung	Ependymom, Grad II - III
03 Teilentfernung	Ependymom, Grad II - III

Postop. Verlauf:	Op. 01 und 02 komplikationslos, nach Op. 03 Krampfanfälle, epidurales Hämatom fern des Op-Gebiets, Verdacht auf Durchblutungsstörung im Stammganglien- bzw. Hirnstammbereich
Tumorlokalisation:	Links, Trigonumbereich
Weitere Behandlungen:	Nach der 1. Op. Bestrahlung des Schädels mit 30 Gy, des linken Parietooccipitalfeldes mit 20 Gy und der gesamten Wirbelsäule bis zum Os sacrum mit 30 Gy. Nach der 1. Reop. Bestrahlung des Schädels mit 30 Gy. Antikonvulsive Therapie einige Monate nach der 1. Op. begonnen.

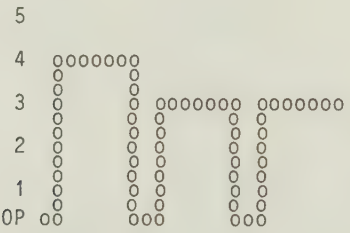
Epikritische Bemerkungen:

Vor der 1. Op. besuchte I. die 7. Klasse der Grund- und Hauptschule. Nach der 1. Op. bestand ein Gesichtsfeldausfall; I. wollte gerne wieder in die Schule gehen, besuchte den Unterricht jedoch zunächst nicht. Einmal trat ein zerebraler Krampfanfall auf, sonst war I. weitgehend beschwerdefrei. Gut 1 Jahr nach der 1. Op. besuchte I. wieder die Schule, machte zunächst nur die Hälfte aller Stunden mit und nahm dann wieder normal teil. Sie war eine gute Schülerin und war bei sehr gutem Allgemeinbefinden. Nach Beendigung der Hauptschule wollte sie eventuell Verkäuferin in einem Spielwarenladen werden, fand jedoch keine Lehrstelle. Eine weiterführende Schule wurde von den Eltern wegen des Anfahrtsweges abgelehnt; die familiäre Situation war durch Alkoholabhängigkeit des Vaters belastet. I. beschäftigte sich dann zuhause mit Heimarbeit. Nach der 1. Reop. erschien sie geistig und körperlich etwas retardiert; es traten zweimalige zerebrale Anfälle auf, sonst war I. weitgehend beschwerdefrei. Sie beschäftigte sich zunächst zuhause mit Stick- und Häkelarbeiten und Stricken, dann arbeitete sie in einer Beschützenden Werkstatt für schwerbehinderte Kinder mit: Sie pflegte die behinderten Kinder und wurde dabei selbst etwas beaufsichtigt. Das Ganze machte ihr viel Spaß. I. war bei subjektivem Wohlbefinden und beschwerdefrei, sie hatte einen Freund. Nach der 2. Reop. bestand eine geringe, ständig rückläufige Hemiparese. I. arbeitete nach mehrwöchigem Krankenhausaufenthalt wieder in der Beschützenden Werkstatt mit. Zur weiteren Förderung ihrer sicherlich noch nicht voll genutzten Fähigkeiten wäre eine Unterbringung in einem Internat notwendig, I. und ihre Mutter stehen dem jedoch eher ablehnend gegenüber. Am Ende der Beobachtungszeit bestanden eine aphasische Störung und eine psychische Verlangsamung, ferner eine Hemianopsie. Im letzten CT ergab sich kein ausreichender Anhalt für eine intrazerebrale Raumforderung.

Anteile der Zeiten entsprechend den einzelnen Skalen-Stufen:

Intervall (Wo.):	5	4	3	2	1	H	Alter (Jahre)
OP1 - OP2 214	-	0.97	-	-	-	0.03	OP1: 14
OP2 - OP3 156	-	-	0.95	-	-	0.05	OP2: 18
OP3 - 22	-	-	0.3	-	-	0.7	OP3: 21

Beobachtungszeit: 7 Jahre und 26 Wochen
Index-Wert: 0.53



I (Wo.): 214 156 22

Pat. Nr. 001/07, K. Y.; Geschlecht m., geb. am 31.01.1965

Familienanamnese:	Unauffällig
Eigenanamnese:	Unauffällig
Symptomatik:	Krampfanfälle. Dreieinhalb Jahre nach deren erstmaligem Auftreten Hemiparese sowie Verschlechterung von Schreiben und Sprechen
Alter bei Auftreten der Symptomatik:	10 Jahre
Länge der Anamnese:	4 Jahre, 4 Wochen
Zahl der durchgeführten Operationen:	4 (zweimalige Tumorentfernung, nach der 1. Op. Implantation eines Shunts, anschließend Revision des Shunts)

Art des Eingriffs:	Histologische Diagnose:
01 Teilentfernung	Ependymom, Grad II - III
02 Teilentfernung	Ependymom, Grad II - III

Postop. Verlauf:	Op. 01 und 02 komplikationslos
Tumorlokalisation:	Links, fronto-parietal bis nach medial reichend
Weitere Behandlungen:	Nach der 1. Op. Bestrahlung des Gehirns mit 30 Gy, Aufsättigung des Tumorbereiches auf 50 Gy und Bestrahlung des Rückenmarkskanals mit 30 Gy. Nach der Reop. Chemotherapie mit Vincristin und CCNU. Antikonvulsive Therapie schon vor der 1. Op. begonnen.

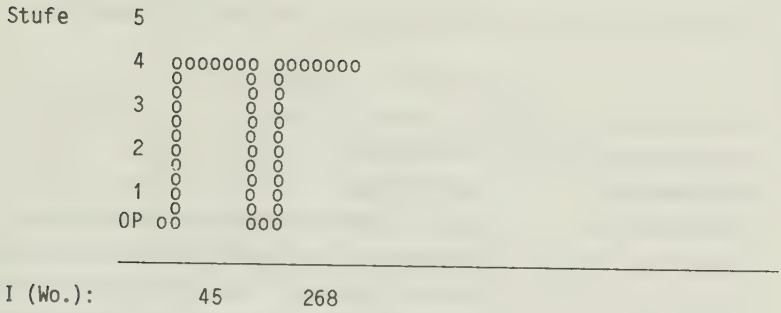
Epikritische Bemerkungen:

Vor der 1. Op. hat K. das Gymnasium besucht. Nach der 1. Op. hatten die Hemiparese und die Wortfindungsstörungen mäßiggradig zugenommen. K. besuchte zunächst weiter das Gymnasium, mußte dann aber wegen schlechterer Leistungen auf die Hauptschule überwechseln. Er schien im weiteren Verlauf in seinem Allgemeinbefinden wenig beeinträchtigt, es traten jedoch auch weiterhin zerebrale Anfälle auf. Nach der Reop. fühlte K. sich weitgehend beschwerdefrei, er war jedoch weiterhin nicht anfallsfrei. K. ging weiter auf die Hauptschule. Einige Monate nach der Reop. nahm er angeblich aus suizidaler Absicht 100 Tbl. Phenytoin, es trat jedoch keine bleibende Schädigung auf. Im weiteren Verlauf besuchte K. mit zufriedenstellendem Erfolg die Hauptschule und wurde versetzt. Nachdem die Hauptschule beendet war, besuchte K. regelmäßig die Berufsschule für Metall und Holz. Er plante, mit seinem Vater in seiner Heimat ein Lebensmittelgeschäft zu eröffnen, was dann auch verwirklicht werden konnte. Einige Monate später kehrte K. zur Berufsfindung nach Deutschland zurück. Es traten noch selten zerebrale Anfälle auf; gegen Ende der Beobachtungszeit bestanden keine Paresen der Extremitäten mehr bei intakter Feinmotorik. K. war psychisch unauffällig. Das letzte CT ergab keine Änderung gegenüber den Vorbefunden.

Anteile der Zeiten entsprechend den einzelnen Skalen-Stufen:

Intervall (Wo.):	5	4	3	2	1	H	Alter (Jahre)
OP1 - OP2 45	-	0.86	-	-	-	0.14	OP1: 14
OP2 - 268	-	0.98	-	-	-	0.02	OP2: 15

Beobachtungszeit: 6 Jahre
Index-Wert: 0.97


Stufe
5
4
3
2
1
OP
I (Wo.):
45
268

Pat. Nr. 001/08, M. B.; Geschlecht m., geb. am 08.11.1965

Familienanamnese:	Unauffällig
Eigenanamnese:	Unauffällig
Symptomatik:	Gut 3 Wochen vor Aufnahme Virusinfekt mit Fieber, diffusen Kopfschmerzen und meningitischen Zeichen. M. war danach leicht psychisch verändert, konnte nicht richtig sehen und zitterte mit dem linken Arm. Beim Spielen Stolpern, Unsicherheit. Später Somnolenz und Erbrechen
Alter bei Auftreten der Symptomatik:	5 Jahre
Länge der Anamnese:	4 Wochen
Zahl der durchgeführten Operationen:	2 (zweimalige Tumorentfernung)

Art des Eingriffs:	Histologische Diagnose:
01 M. Totalentfernung	Ependymom, Grad III
02 M. Totalentfernung	Ependymom, Grad III

Postop. Verlauf:	Op. 01 und 02 komplikationslos
Tumorlokalisation:	Rechts, zentro-parietal
Weitere Behandlungen:	Nach der Reop. Bestrahlung mit je 24 Gy auf beiden Seiten des Kopfes. Antikonvulsive Therapie nach der Reop., knapp 7 Jahre später vorübergehend abgesetzt, dann wieder fortgeführt.

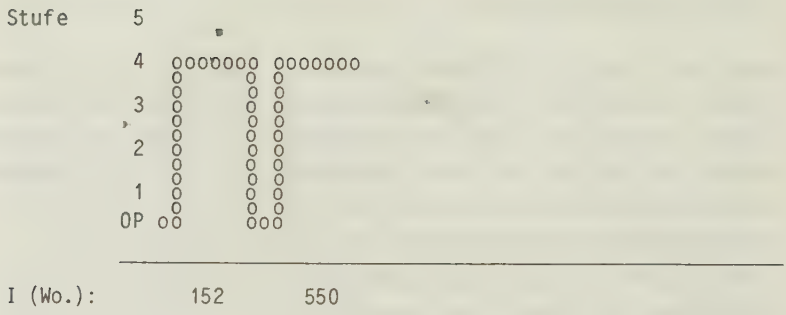
Epikritische Bemerkungen:

Nach der 1. Op. war die Sehkraft des Kindes beidseits bis auf Sehreste erloschen. M. war weitgehend beschwerdefrei, lebhaft und lernbegierig, er wurde von einem Privatlehrer auf die Blindenschule vorbereitet. Die geistige und körperliche Entwicklung verlief weitgehend unauffällig. Nach der Einschulung war M. trotz der Sehminderung einer der Besten in seiner Klasse. Er lernte Schwimmen und trieb Sport. M. erschien überdurchschnittlich intelligent, er entwickelte sich normal; das Sehvermögen besserte sich etwas. Zweimal bestanden krampfähnliche Zustände. Nach der Reop. war M. weitgehend beschwerdefrei, er besuchte weiter die Blindenschule, seine Leistungen waren gut, er hatte keine Schwierigkeiten. Bis auf die Sehkraftminderung war der neurologische Befund unauffällig, die psychische Entwicklung des Kindes altersentsprechend. M. wechselte dann von der Blindenschule auf die Mittelschule, es ging ihm weiterhin gut, und er hatte keine Beschwerden. Er legte die Mittlere Reife ab und plant gegen Ende der Beobachtungszeit, das Abitur abzulegen. Ein gut 10 Jahre nach der Reop. erstelltes CT ergab keinen auffälligen Befund. Nachdem 2 Krampfanfälle aufgetreten waren, wurde die antikonvulsive Therapie wieder fortgeführt. M. war psychisch unauffällig, der neurologische Befund war bis auf die Sehkraftminderung regulär.

Anteile der Zeiten entsprechend den einzelnen Skalen-Stufen:

Intervall (Wo.):	5	4	3	2	1	H	Alter (Jahre)
OP1 - OP2 152	-	0.97	-	-	-	0.03	OP1: 5
OP2 - 550	-	0.99	-	-	-	0.01	OP2: 8

Beobachtungszeit: 13 Jahre und 24 Wochen
Index-Wert: 0.99


Stufe
5
4
3
2
1
OP
I (Wo.):
152
550

Pat. Nr. OII/09, M. Z.; Geschlecht m., geb. am 10.09.1965

Familienanamnese:	Unauffällig
Eigenanamnese:	Unauffällig
Symptomatik:	Einmaliger Krampfanfall
Alter bei Auftreten der Symptomatik:	12 Jahre
Länge der Anamnese:	2 Wochen
Zahl der durchgeführten Operationen:	4 (zweimalige Tumorentfernung, zweimalige stereotaktische Therapie mit Iridium 192 nach der Reop.)

Art des Eingriffs:	Histologische Diagnose:
O1 M. Totalentfernung	Astrozytom, vorwiegend fibrillär (Grad I)
O2 M. Totalentfernung	Mixed Glioma unter Dominanz von Partien, die einem fibrillären Astrozytom (Grad II) entsprechen. Bei der 1. stereotaktischen Op. fand sich ein anaplastisches Astrozytom mit Übergang in ein Glioblastom (III - IV), bei der 2. stereotaktischen Op. fand sich ein anaplastisches Gliom mit ausgedehnten, zum Teil strahlenbedingten Nekrosen

Postop. Verlauf:	Op. O1 und O2 komplikationslos
Tumorlokalisation:	Rechts, temporo-parieto-occipital
Weitere Behandlungen:	Nach der Reop. Bestrahlung des Hirnschädels mit 30 Gy und Aufsättigung der Tumorregion auf 50 Gy. Nach der 2. stereotaktischen Op. palliative Bestrahlung des Hirnschädels mit 18 Gy. Antikonvulsive Therapie ab der 1. Op.

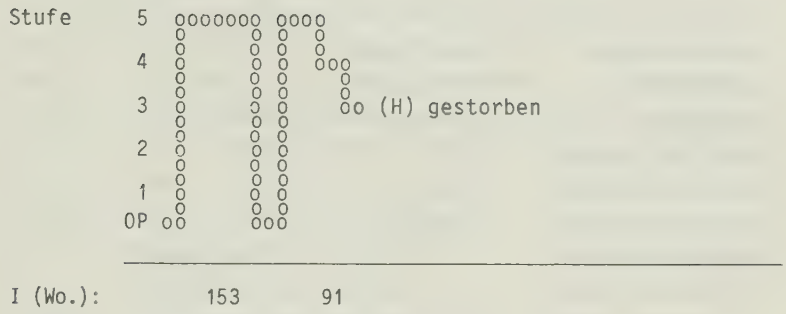
Epikritische Bemerkungen:

Vor der 1. Op. besuchte M. das Gymnasium, er war ein guter Schüler und ein überdurchschnittlicher Turner. Nach der 1. Op. ging er weiter auf das Gymnasium, seine Leistungen waren gut, und er wurde versetzt. M. war beschwerdefrei, es traten vereinzelt zerebrale Krampfanfälle auf. Er trieb aktiv Sport. Nachdem sich seine schulischen Leistungen verschlechterten, mußte M. eine Gymnasialklasse wiederholen. Er trieb weiter aktiv Sport (Kunstturnen, Radfahren, Schwimmen). Dann erhielt er ein gutes Schulzeugnis mit einem Notendurchschnitt von 2.1, er war weiter beschwerdefrei. M. ging erfolgreich zur Schule und machte dreimal wöchentlich Kunstturnen. Nach der Reop. ging M. auch während der Bestrahlungsbehandlung weiter auf das Gymnasium. Er hatte keinerlei Schulschwierigkeiten, machte kein Kunstturnen mehr, trieb aber weiter sonstigen Sport (Schwimmen, Turnen, Volleyball) und war völlig beschwerdefrei. Auch nach der 1. stereotaktischen Op. war M. beschwerdefrei, er fühlte sich nicht behindert und konnte voll alles arbeiten. Etwa 6 Wochen vor seinem Tode verschlechterte sich sein Befinden, er war müde, hatte Übelkeits- und Taubheitsgefühle. Es traten Paresen und ein Gesichtsfeldausfall auf. Im CT ergab sich der dringende Verdacht auf eine multiple Aussaat des anaplastischen Astrozytoms. Nach der 2. stereotaktischen Op. ging es M. im weiteren Verlauf zunehmend schlechter. Er verstarb wenig später am 14.12.1982.

Anteile der Zeiten entsprechend den einzelnen Skalen-Stufen:

Intervall (Wo.):		5	4	3	2	1	H	Alter (Jahre)
OP1 - OP2	153	0.98	-	-	-	-	0.02	OP1: 12
OP2 -	91	0.88	0.02	0.01	-	-	0.09	OP2: 15

Überlebenszeit: 4 Jahre und 35 Wochen
Index-Wert: 0.95


Stufe
5
4
3
2
1
OP
oo (H) gestorben
I (Wo.):
153
91

Pat. Nr. OII/10, K. K.; Geschlecht w., geb. am 15.11.1970

Familienanamnese:	Keine Angaben
Eigenanamnese:	Unauffällig
Symptomatik:	Psychomotorische Anfälle
Alter bei Auftreten der Symptomatik:	10 Jahre
Länge der Anamnese:	49 Wochen
Zahl der durchgeführten Operationen:	3 (dreimalige Tumorentfernung)

Art des Eingriffs:	Histologische Diagnose:
01 Teilentfernung	Astrozytom, Grad II - III
02 M. Totalentfernung	Astrozytom, Grad III
03 Revision	Astrozytom, Grad III

Postop. Verlauf:	Op. 01 komplikationslos, nach Op. 02 Auftreten einer Liquorabflußbehinderung, Op. 03 komplikationslos
Tumorlokalisation:	Links, temporo-medial
Weitere Behandlungen:	Nach der 1. Op. Bestrahlung des Neurocraniums mit 60 Gy, nach der 3. Op. Aufsättigungsbestrahlung des Neurocraniums mit 20 Gy. Antikonvulsive Therapie bereits vor der 1. Op. begonnen.

Epikritische Bemerkungen:

Vor der 1. Op. besuchte K. zunächst das Gymnasium, mußte dann aber wegen schlechterer Leistungen auf die Realschule überwechseln. Nach der 1. Op. war sie beschwerdefrei, sie wiederholte nach der Umschulung die 5. Klasse in der Realschule. Ihre Leistungen waren zufriedenstellend, vom Schulsport war sie zunächst befreit. Bis auf einen inkompletten, homonymen Quadrantenausfall im Gesichtsfeld war der

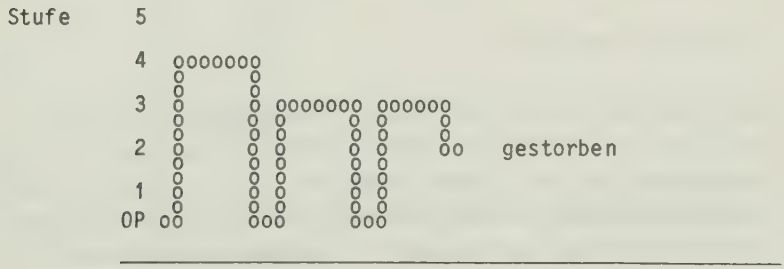
neurologische Befund unauffällig. K. war bis zur Aufnahme zur Reop. ohne Beschwerden, sie hatte keine Schulschwierigkeiten, und ihre Leistungen waren gut. Nach Reop. und Revision war K. zuhause und machte krankengymnastische Übungen, es bestanden eine Hemiparese und eine mäßig ausgeprägte psychische Verlangsamung mit aphasischen Störungen. In den folgenden Wochen verschlechterte sich das Befinden des Kindes immer mehr, es trat eine zunehmende Benommenheit auf. Im CT ergab sich eine schnelle Progredienz des Tumorwachstums. K. verstarb wenig später am 17.08.1983.

Anteile der Zeiten entsprechend den einzelnen Skalen-Stufen:

Intervall (Wo.):		5	4	3	2	1	H	Alter (Jahre)	
OP1 - OP2	38	-	0.84	-	-	-	0.16	OP1:	11
OP2 - OP3	2	-	-	1*	-	-	-	OP2:	12
OP3 -	16	-	-	0.52	0.08	-	0.4	OP3:	12

*) K. war zwischen der 2. und der 3. Op. im Krankenhaus, der Möglichkeit eines Vergleiches wegen wurde dem Befinden des Kindes dort eine entsprechende Skalen-Stufe zugeordnet.

Überlebenszeit: 1 Jahr und 4 Wochen
Index-Wert: 0.57



Pat. Nr. OII/11, K. M.; Geschlecht m., geb. am 26.07.1968

Familienanamnese:	Unauffällig
Eigenanamnese:	Unauffällig
Symptomatik:	Petit-mal-Anfall, Erbrechen, Kopfschmerzen
Alter bei Auftreten der Symptomatik:	11 Jahre
Länge der Anamnese:	2 Wochen
Zahl der durchgeführten Operationen:	3 (zweimalige Tumorentfernung, Knochendeckelreimplantation nach der 1. Op.)

Art des Eingriffs:	Histologische Diagnose:
01 Teilentfernung	Astrozytom, Grad II
02 M. Totalentfernung	Malignes lymphoblastisches Non-Hodgkin-Lymphom vom BURKITT-Typ
Postop. Verlauf:	Op. 01 und 02 komplikationslos
Tumorlokalisation:	01: Links, zentral 02: Links, temporo-occipital (ohne lokale Beziehung zu dem zuvor entfernten Tumor)
Weitere Behandlungen:	Nach Entfernen des 2. Tumors Schädelbestrahlung großvolumig mit 25,2 Gy und kleinvolumig mit weiteren 15 Gy; Chemotherapie nach Prof. RIEHM. Antikonvulsive Therapie ab der 1. Op.

Epikritische Bemerkungen:

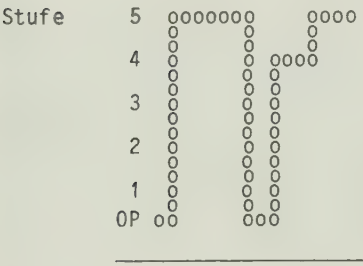
Nach der 1. Op. ist K. weiter in die Schule gegangen, er war psychisch unauffällig, der neurologische Befund war regulär. Die Zwischenanamnese war frei, wenige Wochen vor der 2. Op. traten tonisch-klonische Krampfanfälle auf. Nach der 2. Op. war K. psychisch und neurologisch völlig unauffällig. Die anschließend eingeleitete

Chemotherapie trug er aktiv und sehr zuverlässig mit. Es traten zunächst weiterhin Krampfanfälle auf. Bei Abschluß der Therapie befand K. sich in einem sehr guten körperlichen und seelischen Zustand. Er ging weiter zur Schule, war im weiteren Verlauf anfallsfrei, fühlte sich wohl und war ohne Beschwerden. Es konnte bescheinigt werden, daß K. in gutem Gesundheitszustand und voll belastbar war, daß ferner keinerlei krankhafte Befunde zu erheben waren. Nachdem dem Antritt einer Berufsausbildung so nichts entgegenstand, begann K. gegen Ende der Beobachtungszeit mit der Absolvierung einer Metzgerlehre. Das letzte CT ergab keinen Anhalt für ein Tumorrezidiv im Bereich der OP-Gebiete.

Anteile der Zeiten entsprechend den einzelnen Skalen-Stufen:

Intervall (Wo.):		5	4	3	2	1	H	Alter (Jahre)
OP1 - OP2	35	0.87	-	-	-	-	0.13	OP1: 11
OP2 -	196	0.64	0.3	-	-	-	0.06	OP2: 11

Beobachtungszeit: 4 Jahre und 22 Wochen
Index-Wert: 0.93



Pat. Nr. III/12, R. M.; Geschlecht m., geb. am 29.03.1967

Familienanamnese:	Unauffällig
Eigenanamnese:	Mit 1 3/4 Jahren Fieberkrampf bei Angina tonsillaris, sonst unauffällig
Symptomatik:	Sprachveränderungen, die vom Hausarzt als "stolpernde Sprache" bezeichnet wurden. Kopfschmerzen, Erbrechen, einmaliger Krampfanfall, Schielen, Zukneifen des rechten Auges
Alter bei Auftreten der Symptomatik:	3 Jahre
Länge der Anamnese:	2 Jahre
Zahl der durchgeführten Operationen:	2 (zweimalige Tumorentfernung)

Art des Eingriffs:	Histologische Diagnose:
01 M. Totalentfernung	Retothelsarkom
02 M. Totalentfernung	Mitosenreiches Sarkom, möglicherweise von den Leptomeningen ausgehend

Postop. Verlauf:	Op. 01 und 02 komplikationslos
Tumorlokalisation:	Links, frontal
Weitere Behandlungen:	Nach der 1. Op. Bestrahlung links mit 25 Gy; Chemotherapie nach dem PINKEL-Schema, nach der Reop. Bestrahlung mit 30 Gy; Chemotherapie mit Alexan und Endoxan, dann mit Endoxan und Vincristin. Nach erneutem Rezidiv Therapie mit Adriblastin, dann 5-Mittel-Therapie nach PRICE und GOLDI.

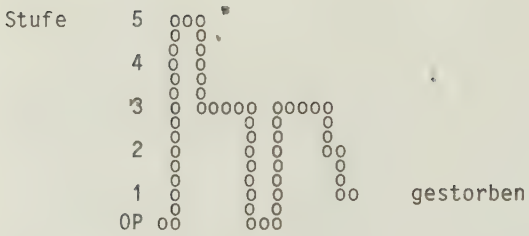
Epikritische Bemerkungen:

Vor der 1. Op. ging R. in den Kindergarten. Nach der 1. Op. ging es ihm gut, er war beschwerdefrei, die geistige Entwicklung erschien altersgemäß. Etwa 4 Monate nach der 1. Op. wurde eine chemotherapeutische Behandlung eingeleitet, R. war dann praktisch wöchentlich zur Untersuchung bzw. Chemotherapie ambulant in der Klinik. Sein Befinden war immer zufriedenstellend, wesentliche Beschwerden hatten nicht bestanden. Einmal trat ein Krampfanfall auf. Das Verhalten des Kindes war altersentsprechend, der neurologische Befund war unauffällig. Im Anschluß an die Reop. erschien R. in keiner Weise eingeschränkt, er erholte sich gut und war die folgenden Monate beschwerdefrei. Die Eltern waren sehr zufrieden mit dem Zustand des Kindes. Gut 8 Monate nach der Reop. zeigte sich ein erneutes Tumorrezidiv, erstaunlich war dabei das sehr gute Allgemeinbefinden des Kindes. Eine weitere Op. wollte die Mutter von R. ablehnen. Nach erneuter Chemotherapie fühlte R. sich insgesamt wohl, spielte viel und ist viel draußen herumgelaufen. Dann traten wieder Kopfschmerzen und Erbrechen auf. Nach erneuter Chemotherapie besserte sich das Zustandsbild des Kindes jedesmal eindeutig. In den letzten Monaten verschlechterte sich das Befinden von R. immer mehr, etwa 4 Monate vor seinem Tode liegt er nur noch im Bett, hatte starke Kopfschmerzen und Übelkeit und war sehr schwach. In den folgenden Wochen nahmen die Kopfschmerzen weiter zu, R. erblindete und konnte zuletzt das Bett nicht mehr verlassen. Er verstarb am 28.02.1975.

Anteile der Zeiten entsprechend den einzelnen Skalen-Stufen:

Intervall (Wo.):		5	4	3	2	1	H	Alter (Jahre)
OP1 - OP2	63	0.19	-	0.71	-	-	0.1	OP1: 5
OP2 -	82	-	-	0.63	0.1	0.1	0.17	OP2: 6

Überlebenszeit: 2 Jahre und 40 Wochen
Index-Wert: 0.08



I (Wo.):	63	82

Pat. Nr. III/13, M. F.; Geschlecht m., geb. am 15.12.1969

Familienanamnese:	Unauffällig
Eigenanamnese:	Die Mutter des Kindes hatte 1 Jahr vor der Gravidität eine Schilddrüsenerkrankung und eine Strumaoperation, während der Gravidität nahm sie Schilddrüsenhormone. Entbindung 3 - 4 Wochen vor errechnetem Termin, Gewicht 2 250 g, Größe 54 cm. 14 Tage nach der Geburt wurde M. in der Kinderklinik wegen eines Möbelpolituringestionsunfalls behandelt. Symptomatik: Kopfschmerzen, Erbrechen, Krampfanfälle
Alter bei Auftreten der Symptomatik:	10 Jahre
Länge der Anamnese:	30 Wochen
Zahl der durchgeführten Operationen:	10 (zweimalige Tumorentfernung; zuerst Freilegung der Fossa post. bei Arachnoiditis, dann Implantation eines PUDENZ-Ventils mit zweimaliger Revision, dann Implantation eines zweiten Ventilsystems, erneut zweimalige Revision; nach der 1. Tumorop. Reimplantation des Knochendeckels)

Art des Eingriffs:	Histologische Diagnose:
01 M. Totalentfernung	Fibromatöses Meningeom *)
02 Teilentfernung	Arachnoidalzellensarkom

*) Das Präparat der 1. Op. wurde dem Tumorarchiv der Deutschen Gesellschaft für Neuropathologie zugesandt; weitere Diagnosen waren: Malignes Meningeom, Haemangioblastom, Leiomyom, Narbengewebe, Sarkom

Postop. Verlauf:	Nach Op. 01 Colitis, vermutlich nach Antibiotikatherapie, Op. 02 komplikationslos
Tumorlokalisation:	Rechts, temporal
Weitere Behandlungen:	Antikonvulsive Therapie gut 1 Jahr nach Freilegung der hinteren Schädelgrube begonnen.

Epikritische Bemerkungen:

Vorbemerkung:

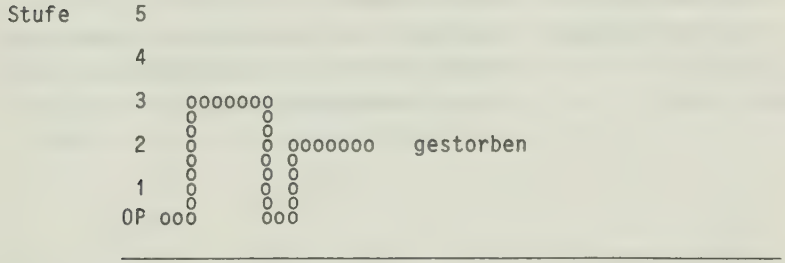
Bei der Freilegung der Fossa post. knapp 8 Jahre vor der 1. Tumorop. fand sich eine große Arachnoidalzyste bei deutlich entzündlicher Verdickung der Arachnoidea und Verschlußhydrozephalus. Nach der Op. bestand eine Sehkrafteinschränkung, M. war zunächst nicht zum Sitzen oder Stehen zu bewegen. Er erholte sich dann zunehmend, konnte mittelgroßes Spielzeug erkennen und sicher fixieren. Das freie Gehen war zwar unsicher, aber durchaus möglich. Es wurden zwei Ventilrevisionen erforderlich. M. war dann beschwerdefrei und weitgehend unauffällig. Nach Implantation eines zweiten Ventilsystems traten einige Monate später zerebrale Anfälle und dann auch eine leichte Hemiparese auf; es zeigte sich eine erhebliche geistige und motorische Retardierung des Kindes. M. besuchte im weiteren Verlauf einen Kindergarten für körperbehinderte Kinder, eine kinderpsychiatrische Behandlung wurde eingeleitet. Er machte dann in seiner geistigen Entwicklung relativ gute Fortschritte. Nach erneuter Ventilrevision wurde M. in die Sonderschule eingeschult. Er kam gut mit und wurde von der 1. in die 2. Klasse versetzt. Bei einer CT-Untersuchung wurde eine Mißbildung im Bereich des Ventrikelsystems festgestellt, ferner Hirnsubstanzdefekte, möglicherweise Zeichen einer frühkindlichen Schädigung. Nach erneuter Ventilrevision besuchte M. zunächst weiter die Sonderschule, er machte bei bekannter Retardierung einen munteren Eindruck und wurde dann in eine Blindenschule mit Internat eingeschult.

Wenige Tage vor der 1. Tumorop. trat eine zunehmende Verschlechterung des Allgemeinzustandes des Kindes mit Hirndrucksymptomatik auf. M. besuchte nach der 1. Op. wieder die Blindenschule und war im Internat; er machte weiter einen munteren Eindruck. Dann klagte er zunehmend über Kopf- und Gliederschmerzen und Brechreiz. M. wurde zunehmend unruhig und kaum noch körperlich belastbar, die Sehkraft des Kindes verschlechterte sich weiter. Nach der Reop. war M. etwas schläfrig und weiterhin retardiert. In Anbetracht des allgemeinen Befindens des Kindes und der hohen Malignität des Tumors wird davon ausgegangen, daß die Prognose der Erkrankung infaust ist. Auf Wunsch der Eltern wird M. nach Hause entlassen, er verstarb wenige Wochen später zuhause am 08.05.1981.

Anteile der Zeiten entsprechend den einzelnen Skalen-Stufen:

Intervall (Wo.):	5	4	3	2	1	H	Alter (Jahre)
OP1 - OP2 22	-	-	0.74	-	-	0.26	OP1: 10
OP2 - 7	-	-	-	0.67	-	0.33	OP2: 11

Überlebenszeit: 30 Wochen
Index-Wert: 0



Pat. Nr. III/14, M. K.; Geschlecht w., geb. am 26.10.1960

Familienanamnese:	Unauffällig
Eigenanamnese:	Als Kind erlitt M. zwei komplizierte Fieberkrämpfe. Das EEG war unauffällig, sonst unauffällig
Symptomatik:	Kopfschmerzen, Nackensteifigkeit, Lichtempfindlichkeit, Druckgefühl hinter den Augen, Erbrechen; das sonst lebhafte Mädchen war insgesamt verändert, Konzentrationsschwäche, Lidödeme
Alter bei Auftreten der Symptomatik:	12 Jahre
Länge der Anamnese:	3 Wochen
Zahl der durchgeführten Operationen:	3 (dreimalige Tumorentfernung)

Art des Eingriffs:	Histologische Diagnose:
01 M. Totalentfernung	Monstrozelluläres Sarkom
02 M. Totalentfernung	Spindelzellensarkom, stellenweise mit Übergang in ein polymorphzelliges Sarkom
03 M. Totalentfernung	Hirnsarkom

Postop. Verlauf:	Op. 01 - 03 komplikationslos
Tumorlokalisation:	Links, frontal
Weitere Behandlungen:	Nach der 1. Op. Bestrahlung des Tumors mit 50 Gy, nach der 1. Reop. Bestrahlung links fronto-parietal mit 30 Gy.

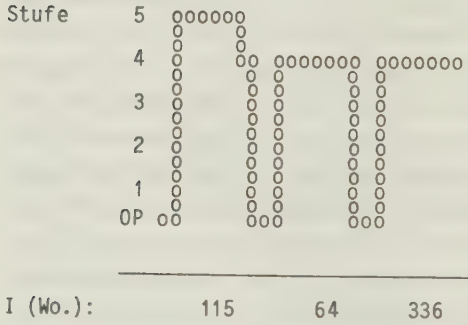
Epikritische Bemerkungen:

Vor der 1. Op. hat M. mit gutem Erfolg die 2. Gymnasialklasse besucht. Während der Bestrahlungsbehandlung nach der 1. Op. ging sie zunächst stundenweise in die Schule, besuchte dann wieder normal das Gymnasium und erzielte hervorragende Leistungen. M. war zweimal Zeugnisbeste. Sie war überwiegend beschwerdefrei; vor der 1. Reop. verschlechterten sich ihre Leistungen, es traten Kopfschmerzen, Übelkeit und eine Sehverschlechterung auf. Nach der 1. Reop. verschlechterte sich das Sehvermögen zunehmend, M. war sonst aber ohne subjektive Beschwerden. Sie besuchte zunächst weiter das Gymnasium, gehörte immer noch zu den Klassenbesten und nahm am täglichen Geschehen rege teil. Dann wechselte M. auf eine Blindenschule über, sie konnte ohne Einschränkung auch am Turn- und Schwimmunterricht teilnehmen. M. kannte die Diagnose ihrer Erkrankung und wußte auch von dem dann erneut aufgetretenen Tumorrezidiv. Sie drängte von sich aus auf eine möglichst rasche Operation. Nach der 2. Reop. besuchte M. weiter die Blindenschule, ihre Leistungen waren ordentlich. Dann absolvierte sie eine Wirtschaftsschule für Sehbehinderte und leistete ein Telephonistenpraktikum ab. Ihre Leistungen in der Schule waren sehr gut, nach Abschluß der Wirtschaftsschule führte M. ein Kindergartenpraktikum durch und begann mit einer Berufsausbildung zur Diakonin. Sie hatte einen Freund, war mit ihm in Amerika und machte im weiteren Verlauf Fortschritte in ihrer Ausbildung. Das Sehvermögen besserte sich, M. konnte wieder malen, erkannte gut die Farben, große Buchstaben waren jetzt lesbar für sie; M. war psychisch unauffällig. Gegen Ende der Beobachtungszeit bestand im wesentlichen noch eine Sehbeeinträchtigung. Das letzte CT ergab keinen sicheren Hinweis auf ein Rezidiv des Tumors.

Anteile der Zeiten entsprechend den einzelnen Skalen-Stufen:

Intervall	(Wo.):	5	4	3	2	1	H	Alter (Jahre)
OP1 - OP2	115	0.89	0.07	-	-	-	0.04	OP1: 12
OP2 - OP3	64	-	0.95	-	-	-	0.05	OP2: 14
OP3 -	336	-	0.99	-	-	-	0.01	OP3: 16

Beobachtungszeit: 9 Jahre und 45 Wochen
Index-Wert: 0.98



Pat. Nr. III/15, S. R.; Geschlecht w., geb. am 16.06.1964

Familienanamnese:	Unauffällig
Eigenanamnese:	Unauffällig
Symptomatik:	Vorwölbung im Hinterhauptsbereich, die im letzten halben Jahr vor Aufnahme gewachsen ist und druckschmerzhaft wurde, sonst keinerlei Beschwerden
Alter bei Auftreten der Symptomatik:	11 Jahre
Länge der Anamnese:	3 Jahre
Zahl der durchgeführten Operationen:	2 (zweimalige Tumorentfernung)

Art des Eingriffs:	Histologische Diagnose:
01 Teilentfernung	Embryonales Rhabdomyosarkom
02 Entfernung	Embryonales Rhabdomyosarkom

Postop. Verlauf:	Op. 01 und 02 komplikationslos
Tumorlokalisation:	In der Mittellinie, occipital
Weitere Behandlungen:	Nach der 1. Op. Bestrahlung des Tumorgebietes mit 60 Gy. Nach der 2. Op. wurde der Tumor zunächst als atypisches Ewing-Sarkom interpretiert, es erfolgte eine Behandlung nach dem T-9-Protokoll für Ewing-Sarkome. Dann wurde die Therapie auf Decortin und Velbe umgestellt. Dann Reduktion des Decortins und Gabe von Alexan. Therapie mit Methotrexat und Vindesin, mit Vindesin, Adriblastin und DTIC, mit VP 16 und Platinex. Zuletzt palliative Chemotherapie mit Velbe und Bleomycin. Schmerzbestrahlung rechtes proximales Femur, linkes Fibulaköpfchen; Bestrahlung des 8. BWK zur Verhinderung eines Zusammenbruchs des Wirbelkörpers;

Bestrahlung zweier Kalottenmetastasen; Bestrahlung der linken Beckenhälfte und der rechten Ileosacralfuge; Bestrahlung zweier weiterer Kalottenmetastasen. Vorübergehend antikonvulsive Therapie nach der 1. Op.

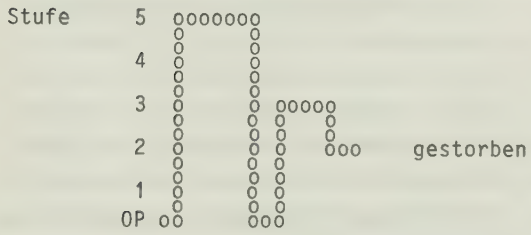
Epikritische Bemerkungen:

Vor der 1. Op. besuchte S. die 9. Gymnasialklasse. Nach der 1. Op. wurde ihr zunächst von regelmäßigem Schulbesuch abgeraten; S. war psychisch und neurologisch unauffällig. Dann besuchte sie wieder regelmäßig die Schule und war beschwerdefrei. Im weiteren Verlauf trat gelegentlich ein Flimmern im Bereich des linken Auges auf, sonst fühlte S. sich gesund und leistungsfähig. Sie besuchte weiter das Gymnasium und wurde versetzt. Vor der erneuten Op. ergab sich röntgenologisch eine ausgedehnte Metastasierung; nach der 2. Op. waren häufige stationäre Behandlungen im Rahmen der Chemotherapie erforderlich. Wegen starker Schmerzen erfolgten Schmerzbestrahlungen. Der Allgemeinzustand des Kindes verschlechterte sich; nach Umstellung der Therapie auf Decortin und Velbe besserte sich der klinische Zustand sehr deutlich, S. konnte längere Zeit laufen, und der gute Allgemeinzustand ließ sich einige Zeit einigermaßen halten. Bei Kontrolluntersuchungen ergaben sich dann immer neue Herdbildungen, S. benötigte zunehmend mehr Analgetika. Da auch sie eine weitere Behandlung wünschte, wurde die Therapie erneut umgestellt. Nach Behandlung mit Velbe und Bleomycin war S. zwischen den Behandlungen überraschend schmerzfrei, sie konnte aber nur noch die allernotwendigsten Wegstrecken zu Fuß zurücklegen, sonst war sie überwiegend auf den Rollstuhl angewiesen. Sie hatte eine enge Beziehung zu ihrer Großmutter, die jeweils stationär mit aufgenommen wurde; von ihren Eltern fand sie wenig Unterstützung. S. litt zeitweise unter großen Ängsten, tastete, ob neue Tumoren aufgetreten waren. Sie hatte einen hohen Bedarf an Morphin-Derivaten entwickelt, bemühte sich aber, diesen möglichst gering zu halten. S. verstarb am 12.02.1982.

Anteile der Zeiten entsprechend den einzelnen Skalen-Stufen:

Intervall (Wo.):		5	4	3	2	1	H	Alter (Jahre):
OP1 - OP2	62	0.91	-	-	-	-	0.09	OP1: 14
OP2 -	97	-	-	0.5	0.2	-	0.3	OP2: 15

Überlebenszeit: 3 Jahre und 3 Wochen
Index-Wert: 0.36



Pat. Nr. III/16, B. B.; Geschlecht m., geb. am 27.03.1950

Familienanamnese:	Eine Schwester der Mutter ist wegen einer Geisteskrankheit seit 14 Jahren in einer Anstalt, sonst unauffällig
Eigenanamnese:	Unauffällig
Symptomatik:	Epileptische Anfälle, Doppelbilder, Schielstellung des linken Auges nach innen
Alter bei Auftreten der Symptomatik:	9 Jahre
Länge der Anamnese:	5 Jahre
Zahl der durchgeführten Operationen:	5 (viermalige Tumorentfernung; nach der 3. Op. Probekraniotomie bei Verdacht auf ein Rezidiv)

Art des Eingriffs:	Histologische Diagnose:
01 M. Totalentfernung	Endotheliomatöses Meningeom
02 M. Totalentfernung	Meningeom, stellenweise mit myxomatöser Umwandlung. Bei erneuter Durchsicht Verdacht auf ein Sarkom
03 M. Totalentfernung	Sarkom im Durabereich, offenbar aus einem Meningeom hervorgegangen
04 M. Totalentfernung	Zellreicher Tumor, stellenweise nach Art eines fibromatösen Meningeoms wachsend. Klinisch 2. Rezidiv eines Meningosarkoms

Postop. Verlauf:	Op. 01 - 04 komplikationslos
Tumorlokalisation:	Links, frontal
Weitere Behandlungen:	Nach der 1. Reop. Bestrahlung links fronto-parieto-temporal mit 60 Gy, nach der 2. Reop. Bestrahlung links parietal mit 50 Gy. In den letzten Wochen vor dem Tode des Patienten Chemotherapie mit Endoxan. Antikonvulsive Therapie schon vor der 1. Op. begonnen.

Epikritische Bemerkungen:

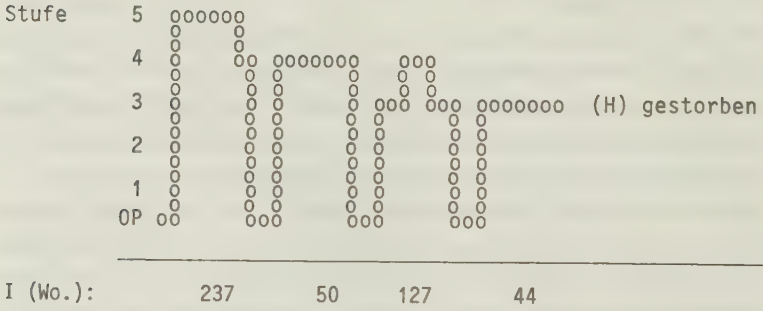
Nach der 1. Op. besuchte B. in Frankreich weiter die Volksschule und absolvierte dann 1 Jahr Förderschule zum Deutschlernen. Es traten vereinzelt epileptische Anfälle auf. B. begann dann eine Berufsausbildung zum Bauzeichner. Etwa 3 Monate vor der 1. Reop. bestand er nach 2 1/2 Jahren die Prüfung mit der Note "4". Bis 1 Monat vor der 1. Reop. arbeitete er anschließend als Akkord-Arbeiter. Dann traten wieder Doppelbilder, Kopfschmerzen, ferner Gefühl- und Kraftlosigkeit, eine Abnahme der geistigen Leistungsfähigkeit und Wortfindungsstörungen auf. Nach der 1. Reop. war B. zunächst beschwerdefrei und neurologisch unauffällig, dann traten erneut Lähmungserscheinungen und Sprachstörungen auf. Bis 3 Wochen vor erneuter Klinikaufnahme hat B. wieder gearbeitet. Nach der 2. Reop. kam er zu Gymnastik und Beschäftigungstherapie in die Klinik, die Sprachstörungen und die Lähmungen besserten sich. Etwa 6 Monate nach der 2. Reop. arbeitete er für mehrere Monate 4 Stunden täglich in seiner alten Firma (Kopie von Plänen, Herstellen von Pausen). Daran anschließend machte er Gelegenheitsarbeit in einer Hutfabrik. Es wurden Vorbereitungen zur Umschulung eingeleitet. Nach der Probekraniotomie führte B. mehrmonatige Rehabilitationsbehandlungen durch; nach deren Abschluß war er in den Verrichtungen des täglichen Lebens völlig selbständig geworden. Nach der 3. Reop. erholte sich B. sehr gut, der neurologische Befund war unverändert. Die Mutter bemühte sich dann beim Arbeitsamt um Vermittlung eines Arbeitsplatzes bzw. eines Arbeitsplatzes in einer Beschützenden Werkstätte. Zuletzt konnte eine diffus streuende Sarkomatose nicht mehr ausgeschlossen werden, es kam nach einigen Monaten erneut zu Zeichen fortschreitenden Tumorwachstums; es lagen mehrere Lungen- und wahrscheinlich auch mehrere Knochenmetastasen vor. B. verstarb am 03.03.1973 unter dem Bilde fortschreitenden Hirndruckes.

Anteile der Zeiten entsprechend den einzelnen Skalen-Stufen:

Intervall (Wo.):		5	4	3	2	1	H	Alter (Jahre)
OP1 - OP2	237	0.97	0.01	-	-	-	0.02	OP1: 14
OP2 - OP3	50	-	0.87	-	-	-	0.13	OP2: 18
OP3 - OP4	127	-	0.46	0.48	-	-	0.06	OP3: 19
OP4 -	44	-	-	0.76	-	-	0.24	OP4: 22

Überlebenszeit: 8 Jahre und 40 Wochen

Index-Wert: 0.73



4.2 Tabellarische Übersichten und Abbildungen

Tabelle 2:

Zahl der untersuchten Patienten:		N = 16
Geschlecht:	männlich:	N = 9
	weiblich:	N = 7

Histologische Diagnosen (Befunde nach der 1. Operation):

Gruppe I	EPENDYMOM	N = 8
	Ependymom Grad II	N = 3
	Ependymom Grad II - III	N = 4
	Ependymom Grad III	N = 1
Gruppe II	ASTROZYTOM	N = 3
	Astrozytom Grad I	N = 1
	Astrozytom Grad II	N = 1
	Astrozytom Grad II - III	N = 1
Gruppe III	MENINGEOM/SARKOM	N = 5
	Fibromatöses Meningeom	N = 1
	Endotheliomatöses Meningeom	N = 1
	Retothelsarkom	N = 1
	Monstrozelluläres Sarkom	N = 1
	Embryonales Rhabdomyosarkom	N = 1

Abkürzung: N = Anzahl

Abbildung 01: Alter der Patienten bei Beginn der Erkrankung *)

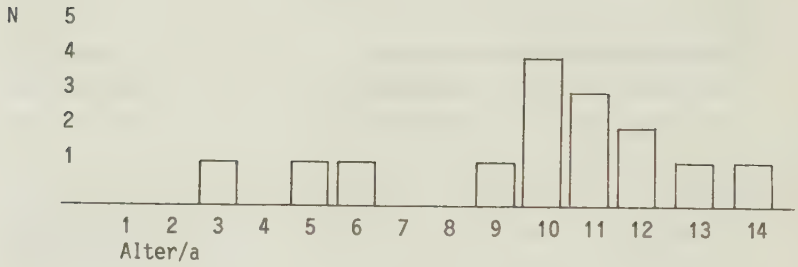
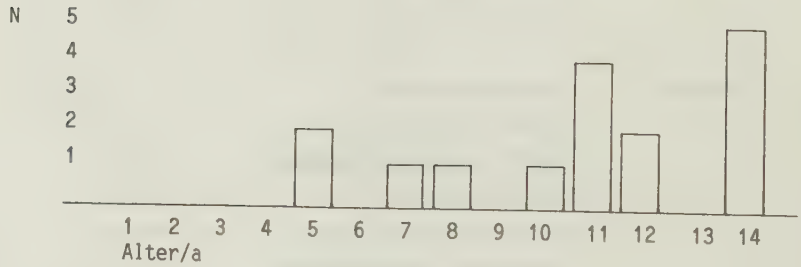
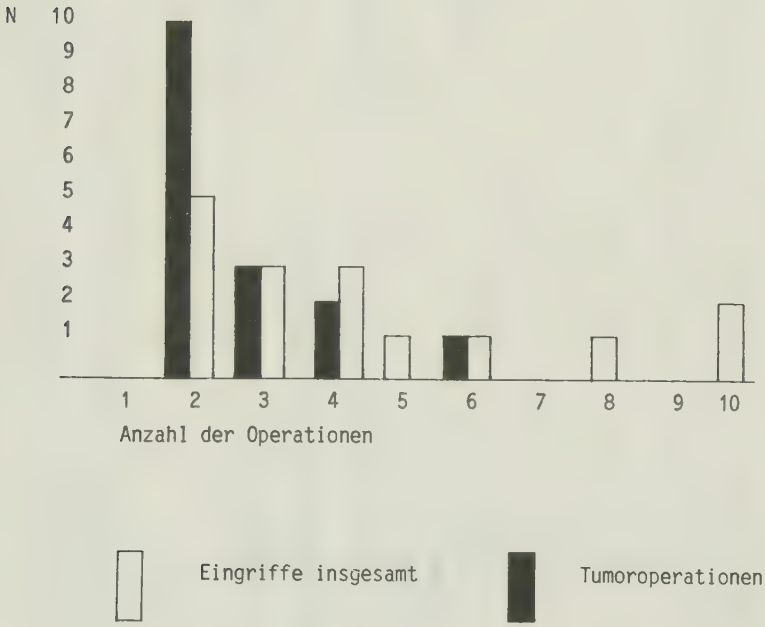


Abbildung 02: Alter der Patienten bei der 1. Operation des Tumors



*) bei Patientin L. J. lagen uns hierzu keine Angaben vor

Abbildung 03: Anzahl der insgesamt durchgeführten Eingriffe und der durchgeführten Tumoroperationen



Abkürzungen: N = Anzahl a = Jahre

Tabelle 3: Klinische Angaben

	Gruppe I (N = 8)	Gruppe II (N = 3)	Gruppe III (N = 5)
Alter bei Erkrankungsbeginn:	5 - 14, $\bar{x}$ = 9,8 J.	10 - 12, $\bar{x}$ = 11,0 J.	3 - 12, $\bar{x}$ = 9 J.
Alter bei der 1. Tumor-OP:	5 - 14, $\bar{x}$ = 10,5 J.	11 - 12, $\bar{x}$ = 11,3 J.	5 - 14, $\bar{x}$ = 11 J.
Zahl der Tumoroperationen:	2 - 6, $\bar{x}$ = 2,8	2 - 3, $\bar{x}$ = 2,3	2 - 4, $\bar{x}$ = 2,6
Intervalle zwischen den OP:			
OP1 - OP2 (in Wochen):	1 - 850, $\bar{x}$ = 201	35 - 153, $\bar{x}$ = 75	22 - 237, $\bar{x}$ = 100
OP2 - OP3 (in Wochen):	41 - 156, $\bar{x}$ = 112	1 Patient: 2	50 - 64, $\bar{x}$ = 57
OP3 - OP4 (in Wochen):	53 - 61, $\bar{x}$ = 57		1 Patient: 127
OP4 - OP5 (in Wochen):	1 Patient: 58		
OP5 - OP6 (in Wochen):	1 Patient: 60		
Schwere sonstige Erkrankungen: (siehe unten)	bei 3 Kindern	-	bei 1 Kind
Änderungen der histolog. Diagnose:	bei 1 Kind	bei 2 Kindern	bei 4 Kindern
Auftreten von Metastasen:	bei 3 Kindern	-	bei 2 Kindern

Schwere sonstige Erkrankungen:

Gruppe I: bei L. J. Durchblutungsstörung,
bei P. H. Hirnödem, Zirkulationsstörung, Hirnabszeßbildung und Enzephalitis
bei I. G. Verdacht auf Durchblutungsstörung

Gruppe III: bei M. F. bestanden vor der 1. OP eine geistige Retardierung, eine Visusminderung und eine Parese

Abkürzungen: $\bar{x}$ = Mittelwert, davor jeweils Beobachtungsbereich J. = Jahre

Tabelle 4: Klinische Angaben

	Gruppe I (N = 8)	Gruppe II (N = 3)	Gruppe III (N = 5)
Länge der Anamnese (in Wochen):	4 -212, $\bar{x}$ = 52	2 - 49, $\bar{x}$ = 18	3 - 260, $\bar{x}$ = 111
Beobachtungszeit (Jahre/Wochen):	4/51-19/28, $\bar{x}$ = 9/13	1 Patient: 4/22	1 Patient: 9/45
Überlebenszeit (Jahre/Wochen):	1 Patient: 10/3	1/4 - 4/35, $\bar{x}$ = 2/46	0/30 - 8/40, $\bar{x}$ = 3/41
Anteil der Stufen 5 und 4 an dieser Zeit (Index-Wert):	0,12 - 0,99, $\bar{x}$ = 0,78	0,57 - 0,95, $\bar{x}$ = 0,81	0 - 0,98, $\bar{x}$ = 0,43

In den Intervallen zwischen den einzelnen Operationen gegebene Skalen-Stufen:
(Krankenhausaufenthalte nicht berücksichtigt)

Gruppe:	Patient	Intervall	OP1 - OP 2	OP2 - OP3	OP3 - OP4	OP4 - OP5	OP5 - OP6	OP 6 -
I	C. F. *)		5	5	5	5 - 4	3	3 - 2
	L. J. *)		5	5	5 - 4	4		
	P. H.		5 - 4 - 3	3				
	M. S.		5 - 4	4				
	T. L.		4	4				
	I. G.		4	3	3			
	K. Y.		4	4				
	M. B.		4	4				
II	M. Z. *)		5	5 - 4 - 3				
	K. K.		4	3	3 - 2			
	K. M.		5	4 - 5				
III	R. M.		5 - 3	3 - 2 - 1				
	M. F.		3	2				
	M. K.		5 - 4	4	4			
	S. R.		5	3 - 2				
	B. B. *)		5 - 4	4	3 - 4 - 3	3		

*) Patient war gegen Ende der Beobachtungszeit im Krankenhaus beziehungsweise ist im Krankenhaus verstorben

Tabelle 5: Anteil der makroskopischen Totalentfernungen der Tumoren bei den einzelnen Operationen

Operation	Anzahl	Anteil der makroskopischen Totalentfernungen
1. OP	16	11 *) = 0,73
1. REOP	16	10 = 0,62
2. REOP	6	4 = 0,66
3. REOP	3	3 = 1
4. REOP	1	1 = 1
5. REOP	1	0

Tabelle 6: Komplikationen bei den einzelnen Tumoroperationen

Operation	Anzahl	Komplikationsrate
1. OP	16	2 *) = 13,3 %
1. REOP	16	2 = 12,5 %
2. REOP	6	1 = 16,6 %
3. REOP	3	0
4. REOP	1	0
5. REOP	1	0

*) bei Patient L. J. lagen uns hierzu keine Angaben vor

Tabelle 7: Vergleich zwischen dem Entlassungsbefund nach der Operation und dem Aufnahmebefund vor der jeweiligen Operation

	1. OP	2. OP	3. OP	4. OP	5. OP	6. OP
Befund besser bei	7	2	2	2	-	-
Befund gleich bei	5	11	2	1	-	1
Befund schlechter bei	3	3	2	-	1	-
Anzahl der OP	16 *)	16	6	3	1	1

*) bei Patient L. J. lagen uns hierzu keine Angaben vor

Abbildung 04: Häufigkeit, mit der in den Intervallen zwischen den Operationen die einzelnen Skalen-Stufen erreicht wurden (Berücksichtigung der im jeweiligen Intervall überwiegend gegebenen Skalen-Stufe ohne Berücksichtigung von Krankenhausaufenthalten)

Gruppe I — E P E N D Y M O M (N = 8)

Intervall	OP1-OP2	OP2-OP3	OP3-OP4	OP4-OP5	OP5-OP6	OP6-
N 1	++++	++++				
1	++++	++++				
1	++++	++++				
1	++++	++++				
1	++++	++++				
1	++++	++++	++++			
1	++++	+-+-	++++	++++		
1	++++	+-+-	+-+-	++++	+-+-	+-+-

Skalen-Stufe 5 + 4: ++++
Skalen-Stufe 3: +-+-
Skalen-Stufe 2 + 1: ----

Gruppe II	A S T R O Z Y T O M (N = 3)			
Intervall	OP1-OP2	OP2-OP3	OP3-	
N 1	++++	++++		
1	++++	++++		
1	++++	+-+-	+-+-	

Gruppe III	M E N I N G E O M / S A R K O M (N = 5)			
Intervall	OP1-OP2	OP2-OP3	OP3-OP4	OP4-
N 1	++++	++++		
1	++++	++++		
1	++++	+-+-		
1	+-+-	+-+-	++++	
1	+-+-	----	+-+-	+-+-

Tabelle 8: Aktivität und Möglichkeiten der Kinder nach der 1. Operation im Vergleich zu der Zeit davor

	Gruppe I	Gruppe II	Gruppe III
etwa vergleichbar	bei 8 Pat.	bei 3 Pat.	bei 4 Pat.
deutlich geringer	-	-	bei 1 Pat.

Abbildung 05: Häufigkeit, mit der nach den einzelnen Operationen die zuvor jeweils überwiegend gegebene Skalen-Stufe wieder erreicht wurde (ohne Berücksichtigung von Krankenhaus-aufenthalten)

nach der		1. REOP	2. REOP	3. REOP	4. REOP	5. REOP
N	1	++++				
	1	++++				
	1	++++				
	1	++++				
	1	++++				
	1	++++				
	1	++++				
	1	++++				
	1	----				
	1	----				
	1	----	++++			
	1	----	++++			
	1	----	++++			
	1	----	++++	++++		
	1	----	++++	++++		
	1	----	++++	----	----	++++

überwiegend gegebene Skalen-Stufe wieder erreicht: ++++

überwiegend gegebene Skalen-Stufe nicht mehr erreicht: ----

5. Diskussion

5.1 Allgemeiner Teil

5.1.1 Kriterien der Beurteilung und Bewertung von Behandlungsergebnissen

Eine Untersuchung der Ergebnisse der Behandlung intrakranieller Tumoren im Kindesalter ist notwendigerweise mit der Frage verbunden, nach welchen Kriterien die Ergebnisse einer Therapie bzw. eines bestimmten Therapiekonzepts beurteilt werden sollen, woran der Erfolg einer Behandlung gemessen werden soll. Hierzu fanden sich in der Literatur verschiedene Auffassungen.

FINKEMEYER et al. (1965) verwenden als Maßstab ausschließlich die Überlebensdauer zwischen der Operation und dem Tode am Rezidiv. HEISKANEN (1977) wählt als Parameter für die Beurteilung der Behandlungsergebnisse die Überlebenszeit.

Auf der anderen Seite erscheint GUTJAHR et al. (1978) eine bloße Darstellung von Überlebensraten ohne eine Analyse der Frage nach dem Spätschicksal der Kinder unzureichend. Nach ihrer Auffassung spiegelt sie eine Therapie am Tumor, nicht aber am Kind als Ganzem wieder. Für CALMAN (1984) ist eine Untersuchung der Lebensqualität aus zwei Gründen schwierig. Zum einen besteht ein wirkliches Problem darin, zu definieren, was unter "Lebensqualität" verstanden wird. Zum anderen bleibt, selbst wenn dies möglich wäre, die Schwierigkeit, "Lebensqualität" zu quantifizieren und ein Individuum mit einem anderen zu vergleichen. In den letzten Jahren wurden hierzu verschiedene Skalen- und Index-Systeme entwickelt und veröffentlicht, unter anderem von KARNOFSKY et al. (1948), BLOOM et al. (1969), CARLENS et al. (1970), ROSENBLUM et al. (1973) und SPUNBERG et al. (1981).

Für unsere Untersuchung erschien uns die "Composite quality of survival scale" (CQS) nach SPUNBERG et al. (1981) am geeignetsten, in dem von uns entwickelten Index-System verwendeten wir ebenfalls die Grade bzw. Stufen dieser Skala. SPUNBERG et al. (1981) grenzen fünf verschiedene Grade gesundheitlicher Beeinträchtigung gegeneinander ab. Die Unterschiede zwischen den einzelnen Stufen sind so groß, daß die Zuordnung der uns jeweils vorliegenden Angaben über das Befinden der einzelnen Kinder und über zu erhebende Untersuchungsbefunde zu den fünf verschiedenen Stufen relativ eindeutig war. Dadurch, daß auf jeder Stufe Angaben aus verschiedenen Bereichen zusammengenommen werden (Angaben über somatische Befunde neben Angaben über Bildung und psycho-soziale Integration), können sich jedoch bei der Zuordnung Schwierigkeiten ergeben, wenn beispielsweise ein Kind mit einer mäßigen physischen Beeinträchtigung (entsprechend Stufe 3) eine normale Schule besuchen kann (entsprechend Stufe 4 oder 5).

Dies war beispielsweise der Fall bei Patientin 14, M. K., die nach der 1. Reoperation unter zunehmender Verschlechterung ihres Sehvermögens litt, zugleich aber zunächst weiter das Gymnasium besuchte und immer noch zu den Klassenbesten gehörte. ROSENBLUM et al. (1973) gewichten im Falle einer Diskrepanz bei der Einstufung eines Symptoms und der Einschätzung der Möglichkeiten eines Patienten - beispielsweise der Selbstversorgung - letztere stärker. Dies haben wir für unser Skalen-System übernommen.

5.1.2 Einflüsse weiterer Diagnose- und Behandlungsverfahren auf den Krankheitsverlauf

Unsere Verlaufsbeobachtungen erstrecken sich über einen Zeitraum von über 30 Jahren (1954 - 1985). Hieraus ergibt sich zwangsläufig, daß nicht bei allen 16 Kindern die gleichen diagnostischen und therapeutischen Möglichkeiten zur Verfügung standen. Bezüglich der neuroradiologischen Diagnostikverfahren soll besonders an die Einführung der Computertomographie erinnert werden, wodurch die Diagnose eines intrakraniellen raumfordernden Prozesses wesentlich problemloser geworden ist (BODECHTEL und KOLLMANNSBERGER, 1984).

Zusätzlich zu der in dieser Untersuchung im Vordergrund stehenden neurochirurgischen Therapie wurden bei einzelnen der 16 Kinder noch perkutane und interstitielle Bestrahlungen so wie zytostatische Behandlungen durchgeführt.

Bei der für einen Vergleich in dieser Hinsicht relativ kleinen Patientenzahl und der zusätzlichen Heterogenität der 16 Kinder in Bezug auf die Art der behandelten intrakraniellen Tumoren ist der Einfluß dieser zusätzlichen Therapieverfahren im einzelnen insgesamt schwer einzuschätzen.

5.2 Spezieller Teil

5.2.1 Großhirnependymome (Gruppe I)

Pathologie der Großhirnependymome und ihr Einfluß auf den Krankheitsverlauf:

Die Gruppe der mehrfach operierten Kinder mit Ependymomen ist nicht nur die größte der 3 Gruppen, es wurden in dieser Gruppe auch die meisten Tumoroperationen mit bis zu 6 Eingriffen (im Durchschnitt 2,8 Eingriffe; zum Vergleich: in Gruppe II waren es durchschnittlich 2,3 Eingriffe, in Gruppe III 2,6 Eingriffe) durchgeführt.

TÖNNIS und BORCK (1953) bezeichnen das Hemisphären-Ependymom als den eigentlich kennzeichnenden Tumor des Großhirns im Kindesalter.

FINKEMEYER et al. (1965) scheint die biologische Wertigkeit der supratentoriellen Ependymome sehr unterschiedlich zu sein. Nach ZÜLCH (1956) neigt das Ependymom der Großhirnhemisphären besonders stark zu Rezidiven, selbst bei "totaler" Entfernung.

Bei einem unserer 8 Patienten ergab sich im histologischen Befund nach der 3. Operation des Tumors eine Zunahme der Malignität (Patient 1, C. F.).

Bei Ependymomen im Bereiche der Großhirnhemisphären sind histologische Entdifferenzierungen und mit dem Rezidiv zunehmende Malignität keine Seltenheiten (HAGENBUCHNER, 1962). JELLINGER (1977) ist dagegen der Auffassung, daß Ependymom-Rezidive bei den zu Rezidiven neigenden Großhirnformen nur sehr selten Zunahme der histologischen Malignität zeigen.

Bei drei Patienten aus dieser Gruppe trat eine Metastasierung der Ependymome auf: bei Patient 1, C. F., und Patient 3, P. H., intrazerebral, bei Patient 2, L. J., spinal. Bei allen drei Patienten waren mehrere Operationen vorausgegangen.

Nach ZÜLCH (1956) können die Rezidive zwar erneut operiert werden, die Gefahr einer Totalmetastasierung ist dabei aber groß. Eine Metastasierung auf dem Liquorweg tritt unabhängig vom histologischen Reifegrad der Ependymome auf; sie kann durch eine Operation begünstigt werden (JÄNISCH et al., 1976).

PIERRE-KAHN et al. (1983) fanden supratentorielle Metastasen meist bei supratentoriellen Ependymomen, wohingegen intraspinale Metastasen ausschließlich nach der Behandlung infratentorieller Ependymome auftraten.

War eine Metastasierung einmal eingetreten, war in der Studie von RENAUDIN et al. (1979) die Prognose der Erkrankung ungünstig. Ähnlich war dies auch bei unseren 3 Patienten: während bei P. H. die intrazerebrale Ependymommetastase erfolgreich operiert werden konnte, ist C. F. im weiteren Verlauf dann verstorben, was auch bei L. J. angenommen werden muß.

Klinik der Großhirnependymome:

Zum Zeitpunkt der 1. Tumoroperation waren unsere 8 Patienten zwischen 5 und 14 Jahre alt (im Mittel 10,5 Jahre). DOHRMANN et al. (1976) fanden zum Zeitpunkt der Diagnosestellung bei Kindern mit supratentoriellen Ependymomen und Ependymoblastomen ein mittleres Alter von 4,7 Jahren.

COULON und TILL (1977) fanden zum Zeitpunkt der Diagnosestellung bei Kindern mit supratentoriellen Ependymomen ein mittleres Alter von 4,9 Jahren.

Die Länge der Anamnese schwankte zwischen 4 und 212 Wochen und betrug durchschnittlich 52 Wochen. GROTE und WAPPENSCHMIDT (1965) fanden bei den Großhirn-Ependymomen eine nicht einheitliche Anamnesendauer von 1 Monat bis 6 Jahren. FRIED (1977) gibt bei Großhirn-Ependymomen eine durchschnittliche Anamnesendauer von 8 Monaten an.

Das Intervall zwischen der 1. Operation und der 2. Operation betrug zwischen 1 und 850 Wochen und lag im Durchschnitt bei 201 Wochen. Somit war es deutlich länger als in Gruppe II (im Mittel 75 Wochen) und in Gruppe III (im Mittel 100 Wochen). Mit einiger Wahrscheinlichkeit kann man sagen, daß die Patienten mit Ependymomen der Großhirnhemisphären im Jugendalter, selbst nach radikaler Operation, ihre Rezidive in 1 - 6 Jahren bekommen (ZÜLCH, 1956). FRIED (1977) fand ein durchschnittliches Intervall zwischen 1. und 2. Operation von 21 Monaten.

Das mittlere Intervall zwischen der 2. und der 3. Operation betrug bei uns nur noch 112 Wochen und war damit deutlich kürzer als das Intervall zwischen der 1. und der 2. Operation. Das Intervall zwischen der 3. und 4. Operation betrug im Mittel nur noch 57 Wochen. Bei der einen, insgesamt sechsmal operierten Patientin 1, C. F., betrugen die weiteren Intervalle 58 und 60 Wochen.

Es muß also damit gerechnet werden, daß es im Laufe von eventuell multiplen Reoperationen zu einer Verkürzung der zeitlichen Abstände zwischen den einzelnen Eingriffen kommen kann.

Behandlungsergebnisse bei rezidivierenden Großhirnependymomen:

Von den 8 Kindern der Gruppe I ist Patient 1, C. F., 10 Jahre und 3 Wochen nach der 1. Operation verstorben. Die übrigen 7 Kinder wurden über einen Zeitraum von durchschnittlich 9 Jahren und 13 Wochen beobachtet, die kürzeste Beobachtungszeit betrug 4 Jahre und 51 Wochen, die längste 19 Jahre und 28 Wochen. 7 von 8 Kindern überlebten die 5-Jahres-Grenze, bei dem einen noch fehlenden Patienten 5, T. L., endete nach 4 Jahren und 51 Wochen die Beobachtungszeit. In der Literatur fanden wir folgende Angaben:

GROTE und WAPPENSCHMIDT (1965) berichten über 8 Kinder mit Großhirnependymomen, 2 Kinder überlebten die Operation nicht, 1 Kind überlebte 6 Monate, 1 Kind 2 Jahre, 2 Kinder 3 Jahre, 1 Kind 4 Jahre und 1 Kind 12 Jahre.

JELLINGER und SEITELBERGER (1970) fanden bei Großhirnependymomen Überlebenszeiten von 2 bis 10 Jahren. GOLD und SMITH (1975) berichten über 8 Kinder mit zerebralen Ependymomen: 2 Kinder überlebten die Operation nicht, auch die übrigen Kinder verstarben nach einer mittleren Überlebenszeit von 29 Monaten.

FARWELL et al. (1977) geben für Kinder mit supratentoriellen ependymalen Neoplasien eine mittlere Überlebenszeit von 32,8 Monaten und eine 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit von 26 % an.

Von 15 Kindern mit Ependymomen der zerebralen Hemisphären in der Studie von HEISKANEN (1977) wurde eines nicht operiert, drei überlebten die Operation nicht, neun verstarben innerhalb von 5 Jahren nach Operation und Bestrahlung, zwei Kinder lebten 7 und 10 Jahre nach Teilentfernung des Tumors.

OI und RAIMONDI (1980) geben für Ependymome der Seitenventrikel oder intraparenchymal gelegene Ependymome eine 5-Jahres-Überlebensrate von 60 % an.

GAINI et al. (1981) kommen zu folgenden Ergebnissen:
50 % der Kinder überlebten 12 Monate (1 Kind überlebte die Operation nicht), 10 Kinder überlebten zwischen 12 Monaten und 30 Jahren.

PIERRE-KAHN et al. (1983) geben eine 5-Jahres-Überlebensrate von 39 % unter Einschluß und von 51 % unter Ausschluß der postoperativen Mortalität an, sie weisen darauf hin, daß diese Zahlen von supra- oder infratentorieller Lage des Tumors nicht signifikant modifiziert wurden.

Wie war nun das Befinden der Kinder zwischen und nach den einzelnen Operationen und in welchem Grade waren sie in ihren Möglichkeiten beeinträchtigt?

Nach der 1. Operation war bei 2 Kindern keine, bei 2 Kindern überwiegend keine und bei 4 Kindern eine geringe Beeinträchtigung festzustellen. Nach der 2. Operation waren weiterhin 2 Kinder nicht beeinträchtigt und 4 Kinder gering beeinträchtigt; bei 2 Kindern war eine mäßige Beeinträchtigung des Befindens festzustellen. Bei einem der beiden Kinder, Patient 3, P. H., war diese bereits vor der erneuten Operation aufgetreten, bei diesem Kind muß auch ein komplikationsreicher Krankheitsverlauf nach der 1. Operation mit berücksichtigt werden. Nach der 3. Operation war bei Patient 1, C. F., weiterhin keine, bei Patient 2, L. J., überwiegend keine und bei Patient 6, I. G., eine mäßige Beeinträchtigung gegeben. Bei I. G. muß bei der Beurteilung berücksichtigt werden, daß nach der 3. Operation im postoperativen Verlauf Komplikationen auftraten, und daß bereits vor der erneuten Intervention eine mäßige Beeinträchtigung des Befindens bestanden hatte.

Nach der 4. Operation bestand bei L. J. eine praeoperativ aufgetretene geringe Beeinträchtigung weiter, bis sich ihr Befinden dann akut verschlechterte. Bei C. F. bestand nach der 4. Operation überwiegend keine, nach der 5. Operation eine mäßige und nach der 6. Operation überwiegend eine mäßige Beeinträchtigung, bis sich ihr Befinden dann vor ihrem Tode weiter verschlechterte. Der Index-Wert, den wir als den Anteil der Stufen 5 und 4 der Skala nach SPUNBERG et al. (1981) an der Überlebens- bzw. Beobachtungszeit definiert haben, beträgt in der Gruppe der Kinder mit Großhirnependymomen im Mittel 0,78 (0,12 - 0,99). Er ist damit geringfügig kleiner als in Gruppe II (im Mittel 0,81) jedoch deutlich größer als in Gruppe III (im Mittel 0,43). Betrachtet man die Zeit zwischen der letzten Tumoroperation und dem Ende der Beobachtungszeit bzw. dem Zeitpunkt des Todes eines Patienten (Patient 1, C. F.) und die während dieser Zeit dem Befinden der einzelnen Kinder am besten entsprechende Stufe der Skala, so ergibt sich: während einer durchschnittlichen Zeit von 4 Jahren und 8 Wochen (22 - 550 Wochen) entsprach bei 5 Kindern Stufe 4, bei 2 Kindern Stufe 3 und bei 1 Kind überwiegend Stufe 3 dem Befinden am besten.

Wie erwähnt, ist Patient 1, C. F., verstorben. Bei Patient 2, L. J., muß aufgrund der uns vorliegenden Angaben davon ausgegangen werden, daß sie in ihrer Heimat ebenfalls verstorben ist.

Patient 3, P. H., besucht gegen Ende der Beobachtungszeit eine Behindertenschule, das letzte CT ergab keinen Hinweis auf ein lokales Tumorrezidiv oder Metastasierung. Patient 4, M. S., besucht eine Abendschule, um den Abschluß der Mittelschulreife nachzuholen, eine CT-Untersuchung wurde nicht durchgeführt, die übrigen Untersuchungen ergaben jedoch keinen Hinweis auf ein Rezidiv. Patient 5, T. L., besucht die 7. Hauptschulklasse, das letzte CT ergab keine Vergrößerung der Zyste bzw. des Resttumors. Patient 6, I. G., arbeitet in einer Beschützenden Werkstätte mit, das letzte CT ergab keinen ausreichenden Anhalt für eine intrazerebrale Raumforderung. Patient 7, K. Y., betrieb mit seinem Vater in seiner Heimat ein Lebensmittelgeschäft und kehrte dann zur Berufsfindung nach Deutschland zurück, das letzte CT ergab keine Änderung gegenüber den Vorbefunden. Patient 8, M. B., legte die Mittelschulreife ab und plant, das Abitur abzulegen, das letzte CT war unauffällig.

Von 24 Patienten mit rezidivierenden Gliomen in der Untersuchung von RAY (1964) hatte nur einer ein zerebrales Ependymom. Über das Behandlungsergebnis macht er keine gesonderten Angaben.

FINKEMEYER et al. (1965) berichten über 8 Patienten mit supratentoriellen Ependymomen, bei 2 Patienten wurde jeweils eine Rezidivoperation durchgeführt. Ein Patient verstarb später, der andere lebte mit Rezidivsymptomen.

POOL (1968) berichtet über 52 Patienten, bei denen eine Reoperation durchgeführt wurde. Medulloblastome oder Ependymome neigen dazu, mit alarmierender Schnelligkeit und Häufigkeit zu rezidivieren und eine Reoperation ist gewöhnlich von geringem oder keinem Wert.

FUSEK und VORREITH (1976) berichten über Reoperationen der Rezidive von supratentoriellen Ependymomen bei 7 Patienten (Durchschnittsalter 17 Jahre). Kurz nach der Reoperation starben 5 Patienten, zwei blieben am Leben. Ein Patient lebt 2 Jahre nach der Reoperation, allerdings schwer körperbehindert. Der zweite weist einen großen Geschwulstprolaps an der Trepanationsstelle auf.

Von 11 Patienten mit Ependymomrezidiven (Durchschnittsalter 18 Jahre) in der Studie von FRIED (1977) überlebten sechs über 1 Jahr.

5.2.2 Großhirnastrozytome (Gruppe II)

Pathologie der Großhirnastrozytome und ihr Einfluß auf den Krankheitsverlauf:

Die Gruppe der mehrfach operierten Kinder mit Astrozytomen ist die kleinste der 3 Gruppen. In dieser Gruppe wurden auch im Durchschnitt die wenigsten Reoperationen durchgeführt.

Bei einem der 3 Kinder (Patient 11, K. M.) wurde bei der Recraniotomie ein malignes lymphoblastisches Non-Hodgkin-Lymphom vom Burkitt-Typ diagnostiziert. Die klinischen und neuropathologischen Besonderheiten des Krankheitsverlaufs bei diesem Kind wurden von GIROMINI et al. (1981) untersucht und publiziert, es soll daher im Rahmen dieser Arbeit nicht näher darauf eingegangen werden. Weil auch bei diesem Patienten eine Reoperation durchgeführt wurde, haben wir ihn trotz der Verschiedenartigkeit der beiden Tumoren in die Gruppe der reoperierten Kinder mit Astrozytomen aufgenommen.

Als Ganzes gesehen stellen die Astrozytome eine der beiden großen Gliomarten des Großhirns mit "bedingt gutartigem" Verlauf dar (ZÜLCH, 1956). LOEW (1968) hebt hervor, daß es sich bei den supratentoriell gelegenen Astrozytomen um eine biologisch uneinheitliche Tumorgruppe handelt. Nach MERCURI et al. (1981) ist das supratentorielle Hemisphärenastrozytom in der Mehrzahl der Fälle zystisch und biologisch gutartig.

Bei 2 der 3 Kinder dieser Gruppe war bei der 1. Reoperation eine Zunahme des histologischen Malignitätsgrades des Tumors festzustellen (Patient 9, M. Z., und Patient 10, K. K.), auf die besonderen Umstände bei dem 3. Patienten dieser Gruppe, K. M., wurde bereits hingewiesen.

GULLOTTA et al. (1973) fanden nur bei 6 von 50 Astrozytomrezidiven den gleichen Malignitätsgrad wie beim Primärtumor, sie weisen daraufhin, daß die Mehrzahl der Astrozytome eine Neigung zu einem höheren Malignitätsgrad bei den Rezidiven zeigt. In etwa zwei Dritteln aller Astrozytome ist nach MÜLLER et al. (1977) eine Zunahme der Malignität zu erwarten. JELLINGER (1977) kommt dagegen zu anderen Ergebnissen: von den Rezidiven der Astrozytome der Grade I und III behielten jeweils über die Hälfte, von den Astrozytomen Grad II sogar 2/3 ihren histologischen Charakter, während die Zweit- und Drittrezidive vor allem isomorpher Astrozytome stärkere Neigung zur Entdifferenzierung zeigten.

Klinik der Großhirnastrozytome:

Zum Zeitpunkt der 1. Tumoroperation waren unsere 3 Patienten zwischen 11 und 12 Jahre alt (im Mittel 11,3 Jahre). Bei NAIDICH und ZIMMERMAN (1984) lag der Altersgipfel der Inzidenz supratentorieller Hemisphärenastrozytome bei 7 - 8 Jahren. Nach SCHEFFNER (1984) treten Astrozytome als Hemisphärentumoren bevorzugt mit 12 - 13 Jahren auf.

Die Länge der Anamnese schwankte zwischen 2 und 49 Wochen und betrug im Durchschnitt 18 Wochen. Sie war damit kürzer als in Gruppe I (durchschnittlich 52 Wochen) und in Gruppe III (durchschnittlich 111 Wochen). GOL (1962) fand in seiner Untersuchung eine mittlere Länge der Vorgeschichte von 9 Monaten. Die mittlere Länge der Vorgeschichte in der Studie von MERCURI et al. (1981) betrug 13 Monate.

Das Intervall zwischen der 1. Operation und der 2. Operation betrug zwischen 35 und 153 Wochen und lag im Durchschnitt bei 75 Wochen. GULLOTTA et al. (1973) geben für das Intervall zwischen der 1. Operation und der Rezidivoperation folgende Durchschnittswerte an: bei Astrozytomen Grad I im Mittel 45,3 Monate, bei Astrozytomen Grad II im Mittel 28,7 Monate und im Mittel 10 Monate bei Astrozytomen Grad III.

FRIED (1977) gibt ein mittleres Intervall von 29 Monaten an.

Bei der einen, insgesamt dreimal operierten Patientin 10, K. K., lagen zwischen der 2. und 3. Operation nur 2 Wochen.

Behandlungsergebnisse bei rezidivierenden Großhirnastrozytomen:

Von den 3 Kindern der Gruppe II sind Patient 9, M. Z., und Patient 10, K. K., 4 Jahre und 35 Wochen und 1 Jahr und 4 Wochen nach der 1. Operation verstorben. Die mittlere Überlebenszeit beider Kinder betrug 2 Jahre und 46 Wochen.

Bei Patient 11, K. M., endete nach 4 Jahren und 22 Wochen die Beobachtungszeit.

In der Literatur fanden wir folgende Angaben:

GOL (1962) untersuchte 20 Kinder mit relativ gutartigen zerebralen Astrozytomen. 5 Kinder überlebten die Operation nicht, sechs überlebten weniger als 5 Jahre, vier überlebten 5 Jahre und fünf Kinder überlebten 10 Jahre.

Von 8 Kindern mit Großhirnastrozytomen in der Untersuchung von GROTE und WAPPENSCHMIDT (1965) überlebte 1 Kind die Operation nicht. 2 Kinder überlebten 3 Monate, jeweils ein Kind überlebte 6 Monate, 2 Jahre und 3 Jahre, 2 Kinder überlebten 16 Jahre.

WÜLLENWEBER et al. (1973) untersuchten 1 456 Patienten aller Altersklassen mit Astrozytomen der zerebralen Hemisphären. Die Chance einer längeren Überlebenszeit nach Operation eines Astrozytoms ist bei Grad-I-Tumoren doppelt so hoch wie bei Grad-II-Tumoren und bei Grad-II-Tumoren wiederum doppelt so hoch wie bei Grad-III-Tumoren.

FARWELL et al. (1977) geben für Kinder mit Astrozytomen Grad I und II der zerebralen Hemisphären eine mittlere Überlebenszeit von 67,5 Monaten an, die 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit beträgt 58 %.

DOHRMANN und FARWELL (1979) kommen zu dem Ergebnis, daß Astrozytome bei Kindern mit längeren Überlebenszeiten als die meisten der anderen primären Neoplasien des Zentralnervensystems assoziiert sind.

Von 41 Kindern mit Astrozytomen in der Untersuchung von GAINI et al. (1981) überlebten drei die Operation nicht, 65 % der Kinder überlebten 5 Jahre. Kinder mit Astrozytomen der zerebralen Hemisphären haben eine rückfallsfreie Überlebensrate von 50 Prozent (SCHULTE, 1984).

Die 5-Jahresüberlebensrate bei Kindern mit zerebralen Astrozytomen Grad I und II beträgt nach BLOOM (1986) 62 %, mit zerebralen Astrozytomen Grad III und IV 28 %.

Betrachtet man nun wieder das Befinden der Kinder zwischen und nach den einzelnen operativen Eingriffen, so ergibt sich folgende Situation: nach der 1. Operation war bei 2 Kindern keine, bei 1 Kind eine geringe Beeinträchtigung zu beobachten, nach der 2. Operation war bei Patient 9, M. Z., überwiegend keine Beeinträchtigung zu beobachten, bis sich sein Befinden wenige Wochen vor seinem Tode verschlechterte.

Bei Patient 11, K. M., war zunächst eine geringe, dann jedoch überwiegend keine Beeinträchtigung mehr festzustellen. Bei Patient 10, K. K., war nach der 2. Operation eine mäßige Beeinträchtigung festzustellen, hierbei muß berücksichtigt werden, daß im Verlauf nach der 2. Operation Komplikationen aufgetreten sind. Nach der 3. Operation war bei ihr weiterhin überwiegend eine mäßige Beeinträchtigung zu beobachten, bis sich ihr Befinden vor ihrem Tode weiter verschlechterte.

Der von uns definierte Index-Wert beträgt in der Gruppe der Kinder mit Großhirnastrozytomen im Mittel 0,81 (0,57 - 0,95) und liegt damit höher als in den Gruppen I und III.

Betrachtet man die Zeit zwischen der letzten Tumoroperation und dem Ende der Beobachtungszeit bzw. dem Zeitpunkt des Todes zweier Patienten aus dieser Gruppe (Patient 9, M. Z., und Patient 10, K. K.) und die während dieser Zeit dem Befinden der Kinder am besten entsprechende Skalen-Stufe, so ergibt sich, daß während einer durchschnittlichen Zeit von 1 Jahr und 49 Wochen (16 - 196 Wochen) bei 2 Kindern überwiegend Stufe 5 und bei 1 Kind überwiegend Stufe 3 dem Befinden am besten entsprach.

Wie erwähnt, sind Patient 9, M. Z., und Patient 10, K. K., verstorben. Patient 11, K. M., absolviert gegen Ende der Beobachtungszeit eine Metzgerlehre, das letzte CT ergab keinen Anhalt für ein Tumorrezidiv im Bereich der OP-Gebiete.

RAY (1964) berichtet über Reoperationen bei 9 Patienten mit zerebralen Astrozytomen, unter diesen waren 3 Kinder im Alter von 3 bis 9 Jahren. Zwei der 3 Kinder hatten einen eindeutigen Nutzen von einer 2. Operation, eine 3. Operation bei 1 Kind brachte jedoch keinen Nutzen. Zwei der Kinder verstarben 2 Jahre nach der 1. Operation; ein Kind lebte 23 Jahre nach der 1. Operation, vor der 2. Operation erblindete es.

Ähnlich war die Situation auch bei unseren Patienten: Patient 9, M. Z., und Patient 11, K. M., hatten von der 2. Operation einen eindeutigen Nutzen, bei Patient 10, K. K., ist dies im Vergleich zu den beiden anderen Kindern der Gruppe zurückhaltender zu beurteilen, was auch für die 3. Operation angebracht scheint. Bei diesem Kind müssen jedoch, wie erwähnt, auch Komplikationen im postoperativen Verlauf nach der 2. Operation mit berücksichtigt werden.

FINKEMEYER et al. (1965) berichten über Rezidivoperationen bei 3 Patienten mit Astrozytomen, ein Patient wurde dreimal operiert. Alle Patienten sind verstorben.

POOL (1968) berichtet unter anderem über ein 10 Jahre altes Mädchen mit einem zerebralen Astrozytom. Bei der 2. Operation wurde ein Glioblastom diagnostiziert, das Mädchen überlebte die 2. Operation 6 Monate, 2 Monate waren davon nach seiner Auffassung sinnvolle Überlebenszeit. Eine dritte Operation war bei 3 Patienten mit zerebralen Gliomen wegen maligner Transformation und hoffnungsloser Ausdehnung des Tumors nie von irgendeinem Nutzen.

Von 22 Patienten mit Großhirnastrozytomen überlebten 12 Patienten die Rezidivoperation länger als 1 Jahr, 2 Patienten sind postoperativ verstorben (FRIED, 1977).

AFRA et al. (1978) berichten über Reoperationen bei Patienten mit supratentoriellen Astrozytomen und Oligodendrogliomen in allen Altersklassen. 46,1 % der Patienten mit Grad-I-Tumoren und 40 % der Patienten mit Grad-II-Tumoren überlebten die 2. Operation länger als 1 Jahr. Eine 3. Intervention führte meist zu einer sehr kurzen Überlebenszeit von einigen Monaten, bei einigen Patienten wurden jedoch überraschend gute Ergebnisse erreicht.

SLAVIK et al. (1981) kommen zu dem Ergebnis, daß Reoperationen bei rezidivierenden gutartigen Astrozytomen die Überlebensrate bei Patienten mit Astrozytomen Grad I und Grad II nicht ändern und die Prognose nicht verbessern.

5.2.3 Großhirnmeningeome und Großhirnsarkome (Gruppe III)

Pathologie der Großhirnmeningeome und -sarkome und ihr Einfluß auf den Krankheitsverlauf:

In Gruppe III haben wir 5 Kinder mit sehr verschiedenen Tumoren zusammengefaßt. Sie ist die heterogenste der 3 Gruppen, was nicht zuletzt auch dadurch bedingt ist, daß im Behandlungsverlauf die histologische Untersuchung der Rezidivtumoren häufig zu einer anderen Klassifizierung beziehungsweise Interpretation der Tumoren führte.

TÖNNIS und BORCK (1953) sind der Auffassung, daß als eigentlich bösartig und prognostisch ungünstig unter den kindlichen Großhirngeschwülsten nur die Glioblastome und Sarkome anzusehen sind. Nach MASPES (1965) sind die Sarkome vom klinischen Standpunkt aus gesehen bis auf einige seltene rein fibroblastische Formen sehr maligne und haben eine sehr große Neigung zu Rezidiven und zur Metastasierung außerhalb des Nervensystems (Lunge, Knochen etc.). Die Sarkome gehören zu den schnell wachsenden malignen Tumoren des ZNS, die ohne Behandlung meist innerhalb weniger Monate zum Tode führen (JÄNISCH et al., 1976).

Es soll nun im folgenden noch kurz auf die Besonderheiten der einzelnen Tumoren der Kinder der Gruppe III eingegangen werden:

a) Meningeome:

Meningeome zeigen beim Kind oft ein malignes Verhalten mit Neigung zu invasivem Wachstum und frühzeitigem Rezidiv (MASPES, 1965). Bei Meningeomen ist die Prognose nach Totalexstirpation des Tumors günstig. Rezidive sind selten, maligne Entartung ist allerdings im Kindesalter häufig (NEUHÄUSER und BACKMUND, 1972).
CHAN und THOMPSON (1984) weisen darauf hin, daß intrakranielle Meningeome bei Kindern selten sind. Wenn sie jedoch auftreten, wachsen sie schnell, werden groß und neigen zu malignen Veränderungen. Bei Patient 13, M. F., wurde bei der 1. Operation ein fibromatöses Meningeom diagnostiziert, der Tumor wurde jedoch unter anderem auch als malignes Meningeom und Sarkom interpretiert. Bei der 2. Operation wurde dann die Diagnose eines Arachnoidalzellensarkoms gestellt. Bei Patient 16, B. B., dem zweiten Patienten mit einem Meningeom, wurde primär ein Meningeom diagnostiziert, das im weiteren Verlauf sarkomatös entartete und auch zur Metastasierung außerhalb des Zentralnervensystems führte. Ob auch bei Patient 13, M. F., eine sarkomatöse Entartung des Tumors erfolgt ist, läßt sich schwer beurteilen, da möglicherweise bereits bei der 1. Operation ein malignes Meningeom bzw. Sarkom vorlag.

b) Retothelsarkome oder Retikulum-Zell-Sarkome (KOOS und MILLER, 1971)

Von allen malignen Lymphomen, die das Nervensystem befallen, ist das Retikulumzellsarkom das allgemein bekannteste (ZIMMERMAN, 1971). Die klinischen und radiologischen Kennzeichen des Retikulumzellsarkoms des Gehirns ähneln sehr denen primärer Gliome (LEVITT et al., 1980). Das Retikulumzellsarkom ist ein sich schnell ausdehnender und fast stets tödlicher Tumor (HABIBI et al., 1983).

c) Rhabdomyosarkome

Rhabdomyosarkome stammen von unreifen, prospektiven Muskelgeweben oder von undifferenzierten mesenchymalen Zellen ab (TOMITA und GONZALEZ-CRUSSI, 1984). Nach SHIN und WHITEHEAD (1980) ist das primäre intrakranielle Rhabdomyosarkom ein sehr seltener Tumor. Sie berichten erst über den 10. Patienten, einen 9 Monate alten Jungen. Das embryonale Rhabdomyosarkom ist nach HARMS (1984) im Kopf-/Halsbereich und im Urogenitaltrakt am häufigsten und zeigt einen flachen Altersgipfel im ersten Quinquennium. Das embryonale Rhabdomysarkom bei unserem Patienten 15, S. R., war primär im Bereich der Dura mater lokalisiert, dann kam es zu einer ausgedehnten Metastasierung.

d) Monstrozelluläre Sarkome

Nach ZÜLCH (1956) wird die biologische Wertigkeit monstrozellulärer Sarkome im allgemeinen etwa der der Glioblastome entsprechen. Er weist auf den Fall eines 17jährigen Patienten hin, bei dem innerhalb eines halben Jahres 6 Nachoperationen notwendig wurden. Auch KOOS und MILLER (1971) weisen darauf hin, daß die monstrozellulären Sarkome biologisch hoch maligne, schnell wachsende Tumoren sind. Gewöhnlich haben die monstrozellulären Sarkome eine schlechte Prognose. Nach NEUHÄUSER und BACKMUND (1972) handelt es sich bei den monstrozellulären Sarkomen um maligne, rasch wachsende Tumoren, die immer metastasieren; in Einzelfällen wurden lange Überlebenszeiten beobachtet.

Auf die Möglichkeit einer Metastasierung bei Sarkomen wurde bereits hingewiesen. Wie bei anderen primären intrakraniellen Tumoren kommt es bei Sarkomen selten zu sekundären extrakraniellen Absiedelungen, eine Metastasierung über den zerebrospinalen Weg kann jedoch vorkommen, insbesondere bei den weniger differenzierten Formen; Fernmetastasen außerhalb der zerebrospinalen Achse sind noch ungewöhnlicher (RUBINSTEIN, 1971).

Bei zwei der 5 Kinder dieser Gruppe (Patient 15, S. R., und Patient 16, B. B.) war eine Metastasierung eines embryonalen Rhabdomyosarkoms (Patient 15) und eines sarkomatös entarteten Meningeoms (Patient 16) eingetreten.

Klinik der Großhirnmeningeome und Großhirnsarkome:

Zum Zeitpunkt der 1. Tumoroperation waren unsere 5 Patienten zwischen 5 und 14 Jahre alt (im Mittel 11 Jahre). 4 von 7 Patienten mit Sarkomen der Großhirnhemisphäre in der Untersuchung von RÖMER und GROTE (1972) waren ebenfalls 11 Jahre alt.

Die Länge der Anamnese schwankte zwischen 3 und 260 Wochen und betrug durchschnittlich 111 Wochen. Sie war damit deutlich länger als in Gruppe I (im Mittel 52 Wochen) und in Gruppe II (im Mittel 18 Wochen).

Bei RÖMER und GROTE (1972) war die Dauer der Vorgeschichte nur für die Hirnsarkome und Meningeome, also die ausgesprochen bösartigen bzw. gutartigen Tumorformen, charakteristisch; die Anamnese der Hirnsarkome beträgt nur wenige Monate (in ihrem Krankengut 1 - 4 Monate), die der Meningeome ist entscheidend länger (bei ihnen 8 Monate bis 7 Jahre).

Das Intervall zwischen der 1. Operation und der 2. Operation betrug zwischen 22 und 237 Wochen und lag im Durchschnitt bei 100 Wochen. Das Intervall zwischen der 2. Operation und der 3. Operation betrug im Durchschnitt nur noch 57 Wochen, das zwischen der 3. und 4. Operation bei einem Patienten (Patient 16, B. B.) betrug 127 Wochen.

Auch hieraus ist wieder ersichtlich, daß im Behandlungsverlauf mit einer Verkürzung der zeitlichen Abstände zwischen den einzelnen Eingriffen gerechnet werden muß.

Behandlungsergebnisse bei rezidivierenden Großhirnmeningeomen und Großhirnsarkomen:

Von den 5 Kindern der Gruppe III sind Patient 12, R. M., 2 Jahre und 40 Wochen, Patient 13, M. F., 30 Wochen, Patient 15, S. R., 3 Jahre und 3 Wochen und Patient 16, B. B., 8 Jahre und 40 Wochen nach der 1. Operation verstorben. Die mittlere Überlebenszeit dieser 4 Kinder betrug 3 Jahre und 41 Wochen. Bei der einen überlebenden Patientin 14, M. K., endete nach 9 Jahren und 45 Wochen die Beobachtungszeit.

In der Literatur fanden wir folgende Angaben:

Von 3 Kindern mit Großhirnsarkomen in der Untersuchung von GROTE und WAPPENSCHMIDT (1965) überlebten 2 Kinder 3 Monate und 1 Kind 6 Monate. KRENKEL (1972) berichtet über 13 Kinder mit intrazerebralen bzw. zerebellaren Sarkomen. In einem Fall fiel eine Katamnese von mehr als 10 Jahren auf, in allen übrigen Sarkomfällen betrug die postoperative Lebenszeit im Durchschnitt nur 14 Monate.

Von 7 Kindern mit Sarkomen der Großhirnhemisphären leben zwei (RÖMER und GROTE, 1972).
Von 4 Kindern mit Sarkomen der zerebralen Hemisphären überlebte ein Kind die Operation nicht, die anderen drei verstarben innerhalb eines Jahres nach Operation und Radiotherapie (HEISKANEN, 1977).

GIUFFRE et al. (1982) berichten unter anderem über 16 Kinder mit supratentoriellen Sarkomen: 2 Kinder konnten nicht nachuntersucht werden, 7 Kinder verstarben und 7 Kinder konnten über einen Zeitraum von 13 Monaten bis 6 Jahren (im Mittel 2,1 Jahre) nachuntersucht werden. Von 4 Kindern mit Meningosarkomen verstarben drei, 1 Kind lebte und konnte über einen Zeitraum von 15 Monaten nachuntersucht werden.

TOMITA und GONZALEZ-CRUSSI (1984) fanden bei einer Übersicht über die englische Literatur der vergangenen 30 Jahre 37 Kinder mit primären, nicht-lymphomatösen Sarkomen des ZNS. Ungeachtet der Behandlung ist die Prognose schlecht, die Hälfte der Patienten verstarb innerhalb eines Jahres nach Behandlung.

Wie war nun wieder das Befinden der Kinder zwischen und nach den einzelnen Operationen?

Nach der 1. Operation war bei 1 Kind keine, bei 2 Kindern überwiegend keine Beeinträchtigung festzustellen. Von den beiden anderen Kindern war bei Patient 12, R. M., zunächst keine, dann doch überwiegend eine mäßige Beeinträchtigung zu beobachten, die wir für gegeben hielten, nachdem sich das Kind dann praktisch in kontinuierlicher chemotherapeutischer Behandlung befand. Bei dem anderen Kind, Patient 13, M. F., bestand nach der 1. Operation eine mäßige Beeinträchtigung; wie bereits erwähnt, war dieses Kind behindert und ist bereits vor der 1. Tumoroperation aus anderen Gründen mehrfach operiert worden.

Nach der 2. Operation bestand bei 2 Kindern eine bereits praeoperativ aufgetretene geringe Beeinträchtigung weiter, bei 2 Kindern war eine überwiegend mäßige Beeinträchtigung festzustellen, die dann weiter zunahm. Bei Patient 13, M. F., war eine schwerwiegende Beeinträchtigung gegeben.

Nach der 3. Operation war bei Patient 14, M. K., weiter eine geringe Beeinträchtigung gegeben, bei Patient 16, B. B., war diese überwiegend mäßig und blieb bei ihm auch nach der 4. Operation mäßig.

Der Index-Wert, den wir wie erwähnt als den Anteil der Stufen 5 und 4 der Skala nach SPUNBERG et al. (1981) an der Überlebens- bzw. Beobachtungszeit definiert haben, beträgt in der Gruppe der Kinder mit Großhirnmeningeomen und Großhirnsarkomen im Durchschnitt 0,43 (0 - 0,98). Er ist damit niedriger als in den beiden anderen Gruppen (Gruppe I: im Durchschnitt 0,78, Gruppe II: im Durchschnitt 0,81). Es war auch nur in Gruppe III der Fall, daß ein Kind nach der 1. und 2. Operation zu keinem Zeitpunkt Stufe 5 oder 4 der Skala erreichte (Patient 13, M. F.).

Betrachtet man die Zeit zwischen der letzten Tumoroperation und dem Ende der Beobachtungszeit bzw. dem Zeitpunkt des Todes von 4 Patienten aus dieser Gruppe (Patient 12, R. M., Patient 13, M. F., Patient 15, S. R., und Patient 16, B. B.) und die während dieser Zeit dem Befinden der Kinder am besten entsprechende Skalen-Stufe, so ergibt sich:

Während einer durchschnittlichen Zeit von 2 Jahren und 9 Wochen (7 - 336 Wochen) entsprach dem Befinden bei 1 Kind Stufe 4, bei 1 Kind Stufe 3, bei 2 Kindern überwiegend Stufe 3 und bei 1 Kind Stufe 2 am besten.

Wie erwähnt, sind 4 der 5 Kinder verstorben. Bei dem einen überlebenden Kind, Patient 14, M. K., ergab das letzte CT keinen sicheren Hinweis auf ein Rezidiv. Gegen Ende der Beobachtungszeit absolvierte die Patientin eine Berufsausbildung zur Diakonin.

6. Zusammenfassende Bemerkungen und Schlußfolgerungen:

Beim Vergleich unserer Untersuchung mit anderen Studien muß der hinsichtlich der Anzahl der untersuchten Patienten verhältnismäßig kleine Umfang unserer Erhebungen berücksichtigt werden. Statistische Aussagen und Bewertungen in größerem Umfang sind daher kaum möglich.
Da wir jedoch keine Studie fanden, die sich speziell mit der Frage der operativen Behandlung der Rezidive kindlicher Hirntumoren befaßt, dieser Frage jedoch angesichts der hohen Rezidivneigung und Rezidivrate der Hirntumoren keine geringe Bedeutung im klinischen Alltag zukommt, schien es uns dennoch sinnvoll, eine Untersuchung zu diesem Problem durchzuführen. Dies auch aufgrund der Tatsache, daß wir uns auf gut dokumentierte Krankheitsverläufe und auf teilweise sehr lange Beobachtungszeiträume bei unseren Patienten beziehen konnten.

Es sollen zunächst unsere eigenen Ergebnisse im Blick auf die Überlebens- und Beobachtungszeiten der Kinder mit denen verschiedener anderer Studien verglichen werden.

Bei den Kindern mit **Ependymomen** des Großhirns können wir im Vergleich mit der Literatur teilweise erheblich längere Überlebens- und Beobachtungszeiten feststellen, eine Studie mit ähnlichen oder besseren Ergebnissen in dieser Hinsicht fanden wir nicht.

Bei den Kindern mit **Astrozytomen** des Großhirns ist ein Vergleich mit der Literatur aufgrund der geringen Zahl unserer Patienten, ihrer Heterogenität in bezug auf die Malignitätsgrade und der teilweise beobachteten Zunahme der histologischen Malignität der Tumoren kaum möglich.

Bei den Kindern mit **Meningeomen bzw. Sarkomen** des Großhirns muß ebenfalls ihre Heterogenität in bezug auf die Art der Tumoren und die im Behandlungsverlauf teilweise erfolgte Reklassifizierung der Tumoren berücksichtigt werden. Insgesamt erscheinen unsere Ergebnisse jedoch hinsichtlich der Überlebens- und Beobachtungszeiten ebenfalls überwiegend besser als in der Literatur angegeben.

Wie erwähnt soll in dieser Untersuchung besonders der Frage nach dem Befinden der mehrfach operativ behandelten Kinder im weitesten Sinne und ihrer psychosozialen Integration in Familie, Kindergarten, Schule, Ausbildung und berufliche Tätigkeit nachgegangen werden.

Betrachtet man das Befinden unserer Patienten im Intervall zwischen den einzelnen neurochirurgischen Interventionen und die diesem jeweils überwiegend am besten entsprechenden Stufen der Skala nach SPUNBERG et al. (1981), so ergibt sich folgende Situation:
Nach der 1. Operation war bei 14 von 16 Kindern überwiegend Stufe 5 bzw. 4, bei 2 Kindern überwiegend Stufe 3 dem Befinden zuzuordnen. Es ergaben sich hierbei insofern Unterschiede zwischen unseren 3 Gruppen, als alle Kinder der Gruppe I und II überwiegend Stufe 5 bzw. 4 erreichten, was in Gruppe III nur bei 3 von 5 Kindern der Fall war, die beiden übrigen Kinder dieser Gruppe erreichten überwiegend Stufe 3.

Auch nach der 2. Operation erreichten die meisten Kinder (10 von 16) wieder überwiegend Stufe 5 bzw. 4. Hierbei schnitten die Kinder der Gruppe I am besten ab, dann folgten die Kinder der Gruppe II und dann die Kinder der Gruppe III.

Nach der 3. Operation erreichten noch 3 von 6 Kindern überwiegend Stufe 5 bzw. 4, bei 3 Kindern überwog Stufe 3. Aufgrund der geringen Anzahl der Patienten ist hier ein Vergleich der 3 Gruppen untereinander nicht möglich.

Nach der 4. Operation erreichten die 2 Kinder der Gruppe I wieder überwiegend Stufe 5 bzw. 4, bei dem einen Kind der Gruppe III überwog Stufe 3.

Nach der 5. und 6. Operation erreichte die eine, insgesamt sechsmal operierte Patientin 1, C. F. (Gruppe I) jeweils überwiegend Stufe 3.

Nach dieser isolierten Betrachtung des Befindens unserer Patienten in den Intervallen zwischen den Operationen soll nun vergleichend die psychosoziale Integration der Kinder vor und nach den jeweiligen Rezidivoperationen beleuchtet werden.

Nach der 1. Reoperation war die psychosoziale Integration bei den meisten Kindern (10 von 16) etwa vergleichbar mit zuvor. Die Kinder der Gruppe I schnitten wieder am besten ab, dann folgten die Kinder der Gruppe II und dann die Patienten der Gruppe III.

Nach der 2. Reoperation beobachteten wir wieder bei den meisten Kindern (5 von 6) eine mit zuvor etwa vergleichbare psychosoziale Integration: dies war so bei allen 3 Kindern aus Gruppe I und bei dem einen Kind aus Gruppe II sowie bei einem von 2 Kindern aus Gruppe III.

Nach der 3. Reoperation war die psychosoziale Integration bei 2 von 3 Kindern etwa mit zuvor vergleichbar - bei je 1 Patienten aus Gruppe I und III, bei dem anderen Kind der Gruppe I war sie eindeutig schlechter als nach der 2. Reoperation.

Bei dem einen, sechsmal operierten Kind 1, C. F. war die psychosoziale Integration nach der 4. Reoperation eindeutig schlechter, nach der 5. Reoperation wieder etwa mit zuvor vergleichbar.

Zusammenfassend ergibt sich somit, daß nach der 1. und nach der 2. Operation bei den meisten Kindern überwiegend ein gutes Befinden beobachtet werden konnte. Nach der 3. Operation war das Befinden unserer Patienten je zur Hälfte überwiegend als gut und befriedigend einzustufen, nach der 4. Operation war es bei der Mehrzahl der Kinder als vorwiegend gut zu beurteilen. 1 Patientin war nach der 5. und 6. Operation überwiegend bei befriedigendem Befinden.

Vergleicht man die Aktivität und Möglichkeiten unserer Patienten im weitesten Sinne vor und nach der 1. Operation, so sind diese bei allen Kindern der Gruppe I und II etwa vergleichbar; bei 4 von 5 Patienten der Gruppe III waren sie etwa vergleichbar, bei 1 Patienten deutlich geringer.

Die psychosoziale Integration nach den einzelnen Rezidivoperationen war nach der 1., 2. und 3. Reoperation bei der überwiegenden Mehrheit der Kinder etwa vergleichbar mit der Zeit vor dem jeweiligen erneuten Eingriff. Nach der 4. Reoperation war sie bei 1 Patientin eindeutig schlechter, nach der 5. Reoperation wieder etwa vergleichbar mit zuvor. Zieht man bei diesen vergleichenden Betrachtungen wieder das Skalen-System nach SPUNBERG et al. (1981) heran, so kommt man zu ganz ähnlichen Ergebnissen:

Die jeweils praeoperativ überwiegende Stufe der Skala wurde nach der 1. Reoperation von 8 Kindern wieder erreicht, 8 Kinder erreichten sie nicht mehr. Nach der 2. Reoperation erreichten alle, nach der 3. Reoperation die Mehrzahl der Kinder wieder die praeoperativ überwiegende Skalen-Stufe. 1 Patientin erreichte diese nach der 4. Reoperation nicht mehr, nach der 5. Reoperation wurde sie wieder erreicht.

Wie erwähnt ist der Einfluß verschiedener anderer Behandlungsverfahren (percutane und interstitielle Radiotherapie, Chemotherapie) bei der relativ kleinen Anzahl unserer Patienten im einzelnen schwer einzuschätzen. Einen gewissen Aufschluß über die unmittelbaren Auswirkungen der operativen Interventionen kann man jedoch aus der Gegenüberstellung der Entlassungs- und Aufnahmebefunde nach bzw. vor den einzelnen Operationen gewinnen. Hierbei zeigt sich, daß nach der 1., 2., 3. und 4. Operation der Entlassungsbefund bei der Mehrzahl der Kinder entweder besser oder gleich war im Vergleich zum Aufnahmebefund. Nach der 5. Operation war er bei 1 Patientin schlechter, nach der 6. Operation wieder gleich.

Für die Beurteilung der Möglichkeit einer erneuten neurochirurgischen Intervention beim Rezidiv eines Hirntumors ist auch die Frage wichtig, in welchem Umfang mit intra- und postoperativen Komplikationen gerechnet werden muß. In unserer Untersuchung zeigte sich hier, daß die Komplikationsrate bei der 1. Reoperation geringfügig niedriger und bei der 2. Reoperation etwas höher als bei der 1. Operation ist. Bei den Kindern, bei denen eine 3., 4. und 5. Reoperation durchgeführt wurde, traten keine Komplikationen auf. Somit ist die Rate möglicher Komplikationen für sich betrachtet kein Faktor, der gegen eine erneute Operation sprechen würde.

Da die Hirngeschwülste nach unvollständiger Entfernung rezidivieren, muß auch der Frage nachgegangen werden, wie weit die Rezidivtumoren bei den einzelnen Reoperationen entfernt bzw. in welchem Ausmaß sie überhaupt noch reseziert werden können. Der Anteil der makroskopischen Totalentfernungen der Tumoren war in unserer Untersuchung bei der 1. und 2. Reoperation nur wenig kleiner als bei der 1. Operation. Bei der 3. und 4. Reoperation war jedesmal eine makroskopische Totalentfernung möglich, bei der 5. Reoperation in einem Fall war nur noch eine Teilentfernung des Tumors möglich.

Faßt man die Resultate unserer longitudinalen Studie zusammen, um eine Antwort auf die ursprüngliche Fragestellung geben zu können, so ergibt sich folgende Situation: die 1. Reoperation erscheint uns bei allen 8 Patienten der Gruppe I, bei 2 von 3 Patienten aus Gruppe II und bei 2 von 5 Patienten der Gruppe III sinnvoll. Die 2. Reoperation erscheint uns bei allen 3 Patienten der Gruppe I und bei beiden Patienten der Gruppe III sinnvoll; bei 1 Kind aus Gruppe II, bei dem wir schon die 1. Reoperation zurückhaltend beurteilt haben, ist auch bei der Beurteilung der 2. Reoperation Zurückhaltung am Platze. Die 3. Reoperation bei 2 Patienten der Gruppe I und 1 Patienten aus Gruppe III erscheint uns sinnvoll, ebenso die 4. und 5. Reoperation bei der einen Patientin der Gruppe I.

Aus unserer Untersuchung retrospektiv und prospektiv Bedingungen bzw. Voraussetzungen abzuleiten, unter denen im Einzelfall eine Entscheidung eher f ü r oder g e g e n eine erneute neurochirurgische Intervention sinnvoll erscheint, ist aufgrund der geringen Anzahl unserer Patienten und ihrer Heterogenität kaum möglich.

Es zeigte sich, daß die Behandlungsergebnisse und Krankheitsverläufe bei den Kindern mit Meningeomen und Sarkomen im Vergleich zu den guten Ergebnissen bei den Kindern mit Ependymomen und auch bei den Kindern mit Astrozytomen insgesamt weniger günstig waren. Dies ergab sich auch im Vergleich der für die einzelnen Gruppen ermittelten Index-Werte.

Die Skala nach SPUNBERG et al. (1981) und das von uns auf der Basis dieser Skala entwickelte Index-System haben sich bei der Beurteilung der Krankheitsverläufe unserer Patienten sehr bewährt.

Eine große, longitudinale Studie auf der Basis des gleichen oder eines ähnlichen Skalen- und Index-Systems könnte in der Frage, welche Faktoren im einzelnen eher für oder eher gegen einen erneuten neurochirurgischen Eingriff sprechen, weiterführen. Bei der Entscheidung werden in jedem Falle auch Faktoren wie prinzipielle Operationsfähigkeit des Kindes und Ausdehnung des Rezidivtumors in neurochirurgisch nicht angehbare Hirnareale zu berücksichtigen sein.

Insgesamt glauben wir, daß mehrfache neurochirurgische Eingriffe bei rezidivierenden Großhirntumoren im Kindesalter sinnvoll sind und empfohlen werden können, daß auf sie beim Auftreten eines Rezidivs eines bereits operierten Tumors begründete Hoffnung gesetzt werden kann.

Zusammenfassung

Es wird über 16 Kinder mit Ependymomen, Astrozytomen und Meningeomen bzw. Sarkomen des Großhirns berichtet, die wegen eines Tumorrezidivs oder fortgesetzten Tumorwachstums zwei- bis sechsmal operiert wurden. Die meisten Reoperationen wurden bei den Kindern mit Ependymomen durchgeführt, dann folgten die Kinder mit Meningeomen bzw. Sarkomen, dann die Gruppe der Kinder mit Astrozytomen.

Bei den Ependymomen und Sarkomen muß mit der Möglichkeit der Metastasierung gerechnet werden, bei den Astrozytomen mit einer Zunahme des histologischen Malignitätsgrades im Behandlungsverlauf.

Mit einer Verkürzung der zeitlichen Intervalle zwischen den einzelnen Rezidivoperationen muß bei mehrfachen Reoperationen gerechnet werden. Bei den Ependymomen und Meningeomen bzw. Sarkomen konnten wir im Vergleich mit der Literatur teilweise erheblich längere Überlebens- und Beobachtungszeiten beobachten, für einen Vergleich in dieser Hinsicht ist die Gruppe unserer Patienten mit Astrozytomen zu klein und zu heterogen.

Besondere Beachtung und Berücksichtigung fanden die Überlebensqualität im weitesten Sinne und die psychosoziale Integration unserer Patienten während und nach mehrfacher operativer Therapie. Zur Untersuchung dieser Frage verwendeten wir ein 5stufiges Skalensystem nach SPUNBERG et al. (1981) und ein von uns aus diesem entwickeltes eigenes Index-System zur zusammenfassenden longitudinalen Beurteilung der Krankheitsverläufe der einzelnen Kinder. Die besten Ergebnisse beobachteten wir insgesamt bei den Ependymomen, dann folgten die Astrozytome. Die Krankheitsverläufe der Kinder mit Meningeomen bzw. Sarkomen waren insgesamt weniger günstig zu beurteilen. Bei besonderer Berücksichtigung der Überlebensqualität und psychosozialen Integration der Kinder war die 1. Reoperation bei 12 von 16 Patienten, die 2. Reoperation bei 5 von 6 Patienten als sinnvoll anzusehen. Die 3., 4. und 5. Reoperation sehen wir in diesem Sinne bei allen Patienten als sinnvoll an.

Die Komplikationsrate war bei der 1. und 2. Reoperation nur geringfügig niedriger bzw. höher als bei der 1. Operation, bei der 3., 4. und 5. Reoperation waren keine Komplikationen zu verzeichnen.

Reoperationen zur Behandlung rezidivierender Großhirntumoren im Kindesalter können nach den Ergebnissen unserer longitudinalen Verlaufsbeobachtung retrospektiv insgesamt positiv beurteilt werden und prospektiv insgesamt empfohlen werden.

LITERATURVERZEICHNIS

AFRA, D., MÜLLER, W., BENOIST, Gy., SCHRÖDER, R. (1978)
Supratentorial recurrences of gliomas. Results of reoperations on astrocytomas und oligodendrogliomas,
Acta Neurochir 43, 217 - 227.

AFRA, D. (1981)
Treatment of supratentorial glioma recurrences with re-operation and chemotherapy, 413,
in: Neurological Surgery. Abstracts of the 7th International Congress of Neurological Surgery. Hrsg. Dietz, H., Metzel, E., Langmaid, C.,
Thieme, Stuttgart, New York.

BAURAND, C., LENA, G. (1981)
Quel traitement pour quel malade? Organisation d'une stratégie,
Neurochirurgie 27, 325 - 329.

BLOOM, H.J.G., WALLACE, E.N.K., HENK, J.M. (1969)
The treatment and prognosis of medulloblastoma in children, a study of 82 verified cases,
Am J Roentgenol 105, 43 - 62.

BLOOM, H.J.G. (1986)
Treatment of brain gliomas in children, 121 - 140,
in: Tumors of the brain. Hrsg. Bleehen, N.M.,
Springer, Berlin, Heidelberg, New York, Tokyo.

BODECHTEL, G., KOLLMANNSBERGER, A. (1984)
Zerebrale Raumforderungen, 5.1 - 5.58,
in: Bodechtel, Differentialdiagnose neurologischer Krankheitsbilder. Hrsg. Bernsmeier, A., Schrader, A., Struppler, A., 4. Auflage,
Thieme, Stuttgart, New York.

BRENNER, R., WÖBER, G. (1985)
Re-operating on malignant gliomas: indications, problems and results, 205 - 207, in: Chemotherapy of gliomas. Basic research, experiences and results, Hrsg. Voth, D., Krauseneck, P., de Gruyter, Berlin, New York.

BUCHANAN, D. (1957)
Intracranial tumors in infancy and childhood,
Am J Surg 93, 935 - 940.

CALMAN, K.C. (1984)
Quality of life in cancer patients - an hypothesis,
J Med Ethics 10, 124 - 127.

CARLENS, E., DAHLSTRÖM, G., NOU, E. (1970)
Comparative measurements of quality of survival of lung cancer patients after diagnosis,
Scand J Resp Dis 51, 268 - 275.

CHAN, R.C., THOMPSON, G.B. (1984)
Intracranial meningiomas in childhood,
Surg Neurol 21, 319 - 322.

CONSTANS, J.P., SCHLIENGER, M., HAIE, Ch. (1981)
Récidives des astrocytomes malins (III - IV) et des glioblastomes. Conduite thérapeutique,
Neurochirurgie 27, 321 - 324.

COULON, R.A, TILL, K. (1977)
Intracranial ependymomas in children. A review of 43 cases,
Childs Brain 3, 154 - 168.

DOHRMANN, G.J., FARWELL, J.R. (1979)
Intracranial and intraspinal astrocytomas in children,
Trans Am Neurol Assoc 104, 208 - 209.

DOHRMANN, G.J., FARWELL, J.R., FLANNERY, J.T. (1976)
Ependymomas and ependymoblastomas in children,
J Neurosurg 45, 273 - 283.

FARWELL, J.R., DOHRMANN, G.J., FLANNERY, J.T. (1977)
Central nervous system tumors in children,
Cancer 40, 3 123 - 3 132.

FINKEMEYER, H., KRÄMER, W., PFINGST, E., TZONOS, T. (1965)
Malignität und Rezidiv bei den hirneigenen Tumoren,
Zentralbl Neurochir 25, 281 - 299.

FRIED, H. (1977)
Zur Operationsindikation bei Gliomrezidiven des Großhirns,
Zentralbl Neurochir 38, 325 - 330.

FUSEK, I. VORREITH, M. (1976)
Indikationen zur Reoperation von Hirngliomen,
Zentralbl Neurochir 37, 45 - 50.

GAINI, S.M., ARIENTA, C., ZAVANONE, M., TOMEI, G., MANGIAGALLI, E.P., GIOVANELLI, M., VILLANI, R. (1981)
Gliomas of cerebral hemispheres in children,
Z Kinderchir 34, 196 - 197.

GIROMINI, D., PEIFFER, J., TZONOS, T. (1981)
Occurence of a primary Burkitt-type lymphoma of the central nervous system in an astrocytoma patient. A case report,
Acta Neuropathol 54, 165 - 167.

GIUFFRE, R., CAROLI, F., DELFINI, R., RUSSO, A. (1982)
Long-term follow up of 440 children operated on for primary intracranial tumors,
Neurochirurgia 25, 119 - 123.

GOL, A. (1962)
Cerebral astrocytomas in childhood. A clinical study,
J Neurosurg 19, 577 - 582.

GOLD, J.A., SMITH, K.R. (1975)
Childhood brain tumors. A 15-year survey of treatment in a university pediatric hospital,
South Med J 68, 1 337 - 1 344.

GOLDHAHN, W.-E., GOLDHAHN, G. (1978)
Hirntumoren. Diagnose - Klinik - Therapie - Rehabilitation,
Barth, Leipzig.

GROTE, W., WAPPENSCHMIDT, J. (1965)
Großhirngeschwülste im Kindesalter,
Z Kinderchir 2, 153 - 173.

GULLOTTA, F., KERSTING, G., WÜLLENWEBER, R. (1973)
Recurrences of gliomas. A comparative clinical and morphological study with a note on the histological grading of astrocytomas,
116 - 121,
in: Modern Aspects of Neurosurgery, Band 3,
Hrsg. Kuhlendahl, H., Hensell, V.,
Excerpta Medica, Amsterdam.

GUTJAHR, P., VOTH., D., NEIDHARDT, M. (1978)
Ergebnisse der kombinierten Behandlung (Operation, Radio- und Chemotherapie) bei 132 Kindern mit primären ZNS-Tumoren,
Therapiewoche 28, 4 346 - 4 352.

HABIBI, M., BERNSTEIN, R.A., STONE, J., OLDERSHAW, J., RHEE, H.L. (1983)
Primary bioccipital reticulum cell sarcoma: a case report with emphasis on carbon dioxide laser application,
Neurosurgery 12, 472 - 476.

HAGENBUCHNER, K. (1962)
Zum Verlauf der Hemisphärenependymome,
Zentralbl Neurochir 22, 348 - 355.

HARMS, D. (1984)
Tumoren des Kindesalters, 613 - 638,
in: Pathologie, Band 3, Hrsg. Remmele, W.,
Springer, Berlin, Heidelberg, New York, Tokyo.

HEISKANEN, O. (1977)
Intracranial tumors of children,
Childs Brain 3, 69 - 78.

JÄNISCH, W., GÜTHERT, H., SCHREIBER, D. (1976)
Pathologie der Tumoren des Zentralnervensystems,
Fischer, Jena.

JELLINGER, K., SEITELBERGER, F. (1970)
Zur Neuropathologie der Hirngeschwülste im Kindesalter,
Wien Med Wochenschr 120, 855 - 861.

JELLINGER, K. (1977)
Zur Histopathologie von Hirntumorrezidiven,
Zentralbl Neurochir 38, 307 - 324.

KARNOFSKY, D.A., ABELMANN, W.H., CRAVER, L.F., BURCHENAL, J.H. (1948)
The use of nitrogen mustards in the palliative treatment of carcinoma with particular reference to bronchogenic carcinoma,
Cancer 1, 634 - 656.

KIRKPATRICK, D.B. (1984)
The first primary brain-tumor operation,
J Neurosurg 61, 809 - 813.

KOOS, W.Th., MILLER, M.H. (1971)
Intracranial tumors of infants and children,
Thieme, Stuttgart.

KRENKEL, W. (1972)
Indikationen und Ergebnisse neurochirurgischer Eingriffe bei Hirntumoren im Kindesalter,
Med Welt 23, 589 - 593.

KUN, L.E., MULHERN, R.K:, CRISCO, J.J. (1983)
Quality of life in children treated for brain tumors. Intellectual, emotional and academic function,
J Neurosurg 58, 1 - 6.

KYUMA, Y., YAMASHITA, T., ISHIWATA, Y., MURAI, M., KUWABARA, T. (1984)
Treatment of recurrent gliomas,
No Shinkei Geka 12, 477 - 483.

LEVITT, L.J., DAWSON, D.M., ROSENTHAL, D.S., MOLONEY, W.C. (1980)
CNS involvement in the non-Hodgkin's lymphomas,
Cancer 45, 545 - 552.

LI, F.P, WINSTON, K.R., GIMBRERE, K. (1984)
Follow-up of children with brain tumors,
Cancer 54, 135 - 138.

LOEW, F. (1968)
Operationsindikationen bei malignen und partiell malignen Hirngeschwülsten, 123 - 130,
in: Diagnostische und therapeutische Fragen bei Hirngeschwülsten.
Hrsg. Trostdorf, E., Stender, H.St., Hundeshagen, H.,
Thieme, Stuttgart.

LORENZ, R. (1967)
Zur Frage der Rezidivoperationen bei Gliomen,
Zentralbl Neurochir 28, 27 - 34.

MASPES, P.E. (1965)
Notre expérience dans le traitement neurochirurgical des tumeurs cérébrales de l'enfance,
Min Neurochir 9, 223 - 228.

MERCURI, S., RUSSO, A., PALMA, L. (1981)
Hemispheric supratentorial astrocytomas in children. Long-term results in 29 cases,
J Neurosurg 55, 170 - 173.

MÜLLER, W., AFRA, D., SCHRÖDER, R. (1977)
Supratentorial recurrences of gliomas. Morphological studies in relation to time intervals with astrocytomas,
Acta Neurochir 37, 75 - 91.

NAIDICH, T.P., ZIMMERMAN, R.A. (1984)
Primary brain tumors in children,
Semin Roentgenol 19, 100 - 114.

NEUHÄUSER, G., BACKMUND, H. (1972)
Tumoren des Zentralnervensystems, 235 - 302,
in: Handbuch der Kinderheilkunde, Bd. VIII/2,
Hrsg. Opitz, H., Schmid, F.,
Springer, Berlin, Heidelberg, New York.

OI, S., RAIMONDI, A.J. (1980)
Brain tumors in infants and children - Factors affecting prognosis - (Part 1) Ependymoma,
No Shinkei Geka 8, 1 049 - 1 055.

PHILIPPOV, Th. (1971)
Über einige Besonderheiten bei der operativen Behandlung der Gliome des Gehirns,
Zentralbl Neurochir 32, 94 - 95.

PIA, H.W. (1985)
Tumoren des Zentralnervensystems, 21,1 - 21,43,
in: Klinische Onkologie. Hrsg. Gross, R., Schmidt, C.G.,
Thieme, Stuttgart, New York.

PIERRE-KAHN, A., HIRSCH, J.F., ROUX, F.X., RENIER, D., SAINTE-ROSE, C. (1983)
Intracranial ependymomas in childhood. Survival and functional results of 47 cases,
Childs Brain 10, 145 - 156.

POOL, J.L. (1968)
The management of recurrent gliomas,
Clin Neurosurg 15, 265 - 287.

RAY, B.S. (1964)
Surgery of recurrent intracranial tumors,
Clin Neurosurg 10, 1 - 30.

REICHEL, J. (1976)
Indikation zur Tumorchirurgie - eine kritische Wertung,
Zentralbl Neurochir 37, 206.

RENAUDIN, J.W., DiTULLIO, M. V., BROWN, W.J. (1979)
Seeding of intracranial ependymomas in children,
Childs Brain 5, 408 - 412.

RIEHM, H. (1985)
Hirntumoren,
Die Schwester/Der Pfleger 24, 250 - 252.

RÖMER, F., GROTE, W. (1972)
Hirntumoren beim Kind. Geschwülste der Großhirnhemisphären,
pädiat. prax. 11, 43 - 52.

ROSENBLUM, M.L., REYNOLDS, A.F., SMITH, K.A., RUMACK, B.H., WALKER, M.D. (1973)
Chloroethyl-cyclohexyl-nitrosourea (CCNU) in the treatment of malignant brain tumors,
J Neurosurg 39, 306 - 314.

RUBINSTEIN, L.J. (1971)
Sarcomas of the nervous system, 2 144 - 2 164,
in: Pathology of the Nervous System, Bd. 2, Hrsg. Minckler, J., McGraw-Hill, New York.

SCHEFFNER, D. (1984)
Raumfordernde Prozesse, 30.47 - 30.53,
in: Keller/Wiskott, Lehrbuch der Kinderheilkunde, Hrsg. Betke, K., Künzer, W., 5. Auflage,
Thieme, Stuttgart, New York.

SCHULTE, F.J. (1984)
Intracranial tumors in childhood - concepts of treatment and prognosis,
Neuropediatrics 15, 3 - 12.

SHIN, K.H., WHITEHEAD, V.M. (1980)
Rhabdomyosarcoma of the brain,
Can J Surg 23, 576 - 578.

SLAVIK, E., ANTUNOVIC, V., IVKOV, M., KOSTIC, S. (1981)
Dilemmas in the management of recurrent benign cerebral astrocytomas, 417,
in: Neurological Surgery. Abstracts of the 7th International Congress of Neurological Surgery. Hrsg. Dietz, H., Metzel, E., Langmaid, C.,
Thieme, Stuttgart, New York.

SMITH, K.R., BROOKS, W.H. (1981)
Results of second operations for malignant gliomas, 412,
in: Neurological Surgery. Abstracts of the 7th International Congress of Neurological Surgery. Hrsg. Dietz, H., Metzel, E., Langmaid, C.,
Thieme, Stuttgart, New York.

SPUNBERG, J.J., CHANG, C.H., GOLDMAN, M., AURICCHIO, E., BELL, J.J. (1981)
Quality of long-term survival following irradiation for intracranial tumors in children under the age of two,
Int J Radiat Oncol Biol Phys 7, 727 - 736.

TOMITA, T., GONZALEZ-CRUSSI, F. (1984)
Intracranial primary nonlymphomatous sarcomas in children: experience with eight cases and review of the literature,
Neurosurgery 14, 529 - 540.

TÖNNIS, W., BORCK, W.F. (1953)
Großhirntumoren des Kindesalters,
Zentralbl Neurochir 13, 72 - 98.

WILSON, C.B. (1975a)
Diagnosis and surgical treatment of childhood brain tumors,
Cancer 35, 950 - 956.

WILSON, C.B. (1975b)
Reoperation for primary tumors,
Semin Oncol 2, 19 - 20.

WÜLLENWEBER R., KUHLENDAHL, H., MILTZ, H. (1973)
Astrocytomas of the cerebral hemispheres. A review on 1 500 cases, 100 - 107,
in: Modern Aspects of Neurosurgery, Band 3,
Hrsg. Kuhlendahl, H., Hensell, V.,
Excerpta Medica, Amsterdam.

YOUNG, B., OLDFIELD, E.H., MARKESBERY, W.R., HAACK, D., TIBBS, P.A., McCOMBS, P., CHIN, H.W., MARUYAMA, Y., MEACHAM, W.F. (1981)
Reoperation for glioblastoma,
J Neurosurg 55, 917 - 921.

ZIMMERMAN, H.M. (1971)
Malignant lymphomas, 2 165 - 2 178,
in: Pathology of the Nervous System, Band 2, Hrsg. Minckler, J., McGraw-Hill, New York.

ZÜLCH, K.J. (1956)
Biologie und Pathologie der Hirngeschwülste, 1 - 702,
in: Handbuch der Neurochirurgie, Band 3,
Hrsg. Olivecrona, H., Tönnis, W.,
Springer, Berlin, Göttingen, Heidelberg.

Lebenslauf

Am 29. Mai 1959 wurde ich, Dieter Class, in Stuttgart geboren. Die Grundschule und das Gymnasium besuchte ich zunächst in Berlin, dann in Stuttgart.

Am 12. Juni 1979 legte ich am Karls-Gymnasium in Stuttgart die Reifeprüfung ab.

Im Wintersemester 1979/80 begann ich an der Universität Tübingen mit dem Medizinstudium. Zwei Semester später wurde ich zum Zivildienst einberufen, den ich im Katharinenhospital in Stuttgart ableistete. Anschließend setzte ich das Studium an der Universität Tübingen fort.

Die Ärztliche Vorprüfung bestand ich 1983, den 1. Abschnitt der Ärztlichen Prüfung bestand ich 1984, 1986 bestand ich den 2. Abschnitt der Ärztlichen Prüfung.

Das Praktische Jahr absolvierte ich im Bürgerhospital in Stuttgart
- in der Chirurgischen Klinik Feuerbach (Prof. Dr. Scheibe),
- in der Neurologischen Klinik (Prof. Dr. Finke) und
- in der Medizinischen Klinik I (Prof. Dr. Benöhr).

Den 3. Abschnitt der Ärztlichen Prüfung bestand ich am 5. Mai 1987 an der Universität Tübingen.

Offsetdruck Spengler
Lessingstraße 4 · 7401 Neustetten 1
Telefon (0 74 72) 2 21 45